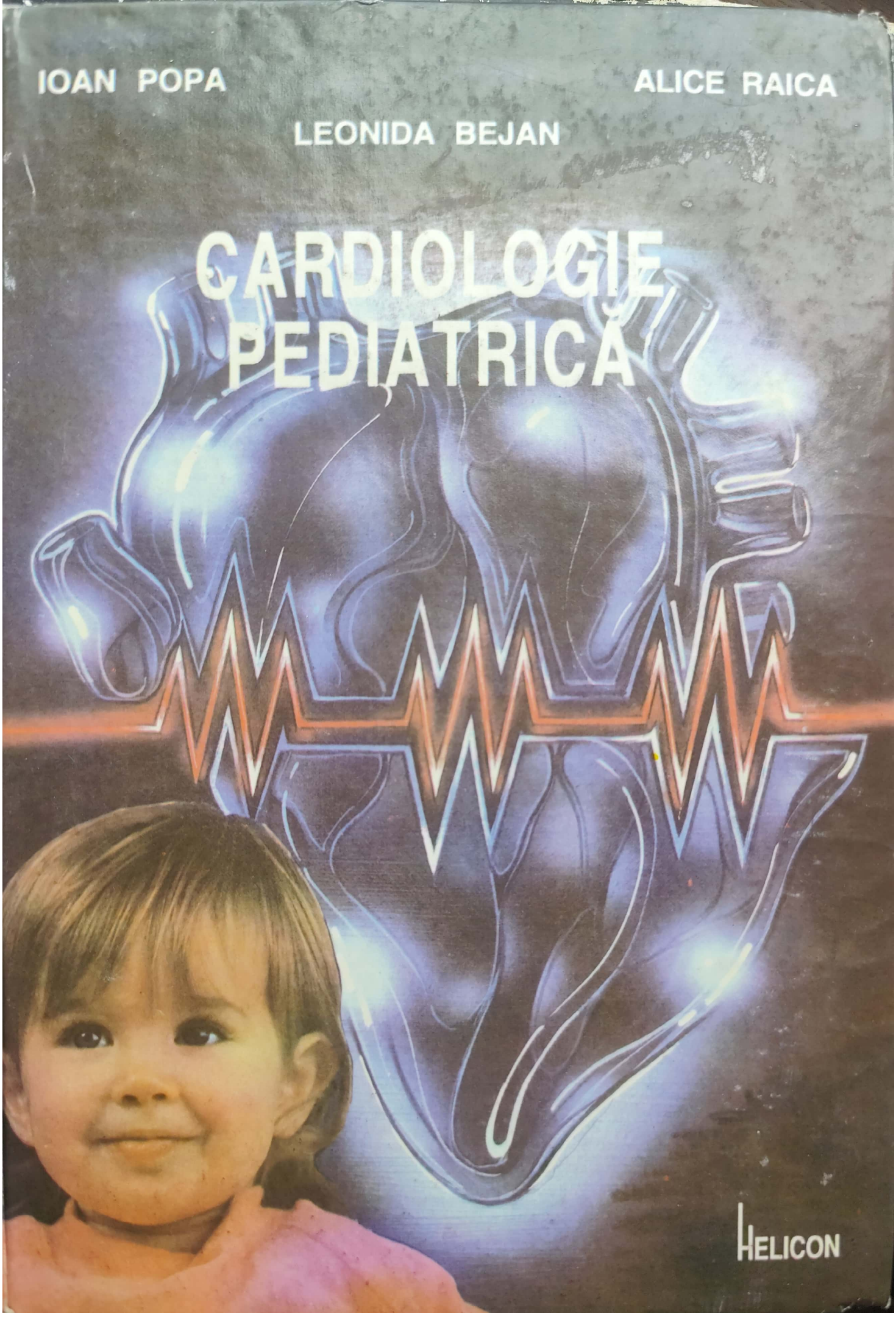
IOAN POPA
ALICE RAICA
LEONIDA BEJAN

CARDIOLOGIE PEDIATRICĂ



HELICON

Scanned with OKEN Scanner

Prof. Dr. IOAN POPA
Șeful Clinicii II Pediatrie
Timișoara

Dr. ALICE RAICA
medic primar pediatru
Clinica II Pediatrie
Timișoara

Conf. dr. LEONIDA BEJAN
Clinica de chirurgie
Spitalul municipal Timișoara

CARDIOLOGIE PEDIATRICĂ

1995.

EDITURA HELICON
TIMIŞOARA

Scanned with OKEN Scanner

ISBN 973-9159-30-3

Scanned with OKEN Scanner

CUVÎNT ÎNAINTE

Pentru mulți medici și chiar cardiologi, boala cardiacă congenitală rămîne un subiect ezoteric. Credem că n-ar trebui să fie așa, din moment ce prezentarea, semnele fizice, diagnosticul și tratamentul sînt prezidate de principii fiziologice și anatomice simple și logice. Faptul că boala congenitală de inimă este privită ca un domeniu dificil, aparținînd numai specialistului, se datorează mai multor factori. Incidența bolii cardiace congenitale se situează între 8–10 la 1 000 născuți vii, iar dintre aceștia, mulți, mai ales cei cu leziuni mai complexe, mor în primele luni de viață, încît medicul pediatru curant din teren vede puține cazuri. În al doilea rînd, textele de specialitate cu largă circulație descriu tabloul clinic și diagnosticul separat pentru fiecare leziune, încît studentul trebuie să memoreze o serie de noțiuni fără legătură între ele. În fine, nu există un sistem logic de nomenclatură: eponime cum ar fi „inima Holmes" sau „malformația Taussig-Bing" nu lămuresc în nici un fel anomalia anatomică și fiziologică prezentă.

Investigațiile noi noninvazive și progresele rapide în terapie, cu precădere în chirurgia cardio-vasculară, au produs schimbări profunde în cardiologie. Tot mai multe, chiar dintre cazurile complexe, necesită înțelegere și tratament în viitor. Medicul pediatru, de la neonatolog la chirurgul de profil trebuie să fie la curent cu aceste achiziții. De aceea, noi considerăm că este necesară o trecere în revistă a cardiologiei pediatrice actuale, care să fie utilă atît cardiologilor pentru adulți cît și pediatrilor, medicilor care fac stagii de pediatrie, studenților din ultimii ani și tuturor celor care lucrează în domenii interdisciplinare. Monografia noastră reprezintă o încercare în acest sens și totodată include bazele anatomice și fiziologice ale tematicii abordate.

Scopul nostru este acela de a prezenta o structură de bază a principiilor fiziologice care pot înlesni înțelegerea diagnosticului unei aproape infinite varietăți de malformații posibile. În paralel propunem și un sistem de nomenclatură, împreună cu principiile anatomice care îi stau la bază, sistem capabil să redea o descriere completă și autoexplicativă a aranjamentului anatomic al oricărei malformații cardiace congenitale. A fost inclusă o scurtă descriere a malformațiilor mai importante, incidența lor la fiecare grup de vîrstă, leziunile asociate în mod obișnuit și o schemă a perturbărilor fizio-

Scanned with OKEN Scanner

logice produse de fiecare malformație. Desigur, nu intenționăm să epuizăm subiectul bolii cardiace congenitale.

Ne vom concentra mai mult asupra diagnosticului în care pe lîngă examenul fizic sînt redate investigațiile actuale utile, pe baza cărora se face apoi sinteza dereglărilor fiziologice și a anomaliilor anatomice. Avînd sinteza, avem nevoie de o nomenclatură care să ne permită înregistrarea și comunicarea rezultatelor. În acest sens am adoptat cadrul de diagnostic din „The diagnosis of congenital heart disease" (Graham A.H. Miller, Robert H. Anderson și Michael L. Rigby – Castle House Publications *Ltd., 1985). Sperăm că includerea codului va face cartea valoroasă nu numai pentru practician, ci și pentru cercetător, care are nevoie de înregistrarea și comunicarea rezultatelor în cadrul unui sistem universal înțeles.*

Din rațiunile menționate s-a acordat spațiul cel mai larg cardiopatiilor congenitale. Monografia nu omite însă cardiopatiile cîștigate și aritmiile cardiace. În ansamblu, monografia este structurată pe patru mari secțiuni: considerații fundamentale, partea specială și probleme generale. În fine, la apendice se redau sinoptic date utile în practica zilnică.

Motivația anterioară cu achiziția ultimilor ani în domeniul cardiologiei, cît mai ales lipsa unei monografii de cardiologie pediatrică în țara noastră, ne-au incitat la acest demers. Sperăm că volumul conceput de noi va oferi celor interesați o introducere concisă în cardiologia pediatrică actuală. Desigur, ca orice pionierat, monografia are probabil insuficiențe inerente, asupra cărora așteptăm sugestiile dumneavoastră.

Autorii

Scanned with OKEN Scanner

PARTEA ÎNTÎI

CONSIDERAȚII DE BAZĂ

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 1

INCIDENȚĂ ȘI MORTALITATE

Incidența bolii cardiace congenitale la toate grupurile de populație la care datele sînt raportate corect este între 8 și 10 la 1 000 născuți vii. Cea mai crescută mortalitate la copiii cu această anomalie survine în timpul perioadei neonatale. Pînă acum 20 de ani 25–30% din totalul copiilor născuți cu boală cardiacă congenitală mureau în primele 4 săptămîni de viață. În țările dezvoltate pînă la 15% din totalul deceselor neonatale pot fi atribuite bolii cardiace congenitale. În urma înțelegerii mai bune a anatomiei și fiziologiei, recentele progrese în privința tratamentului au mărit, totuși, radical prognosticul de viață al pacienților afectați, în special în perioada neonatală. Astfel, mulți copii cu anomalii complexc, cum ar fi transpoziția arterelor mari, pot acum supraviețui pînă la vîrsta adultă și pot trece sub îngrijirea medicului generalist sau a cardiologului de adulți. Chiar și numai din acest motiv, o descriere a anomaliilor cardiace congenitale este relevantă pentru toți cei implicați în tratarea și diagnosticarea pacienților cu boli cardiace.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 2

ETIOLOGIE

Etiologia majorității bolilor cardiace congenitale rămîne necunoscută. Majoritatea cazurilor sînt sporadice și apar ca fenomene izolate în familii fără afectare cardiacă.

Anomaliile cromosomiale specifice se asociază cu anomalii cardiace, însă nu sînt răspunzătoare decît pentru o mică parte din totalul copiilor cu boli cardiace. Astfel, copiii cu sindrom Down (mongolism) datorat trisomiei 21, au o predispoziție deosebită pentru defectele de canal atrioventricular complete sau parțiale (ostium primum), precum și pentru persistența canalului arterial și defectul septal ventricular izolat. De asemenea, coarctația de aortă este comună în sindromul Turner (complementul XO al cromozomilor), în timp ce mozaicul XO/XX este asociat cu stenoză pulmonară.

Este recunoscut că în unele familii doi sau mai mulți copii au malformații cardiace similare și că unele perechi de gemeni mono- sau dizigoți prezintă aceeași anomalie. Totuși, acestea nu reprezintă o regulă, și, în mai multe studii ale gemenilor monozigoți, în timp ce unul din gemeni era afectat, celălalt era normal. Astfel, factorii genetici sînt rareori cauzali, deși există familii în care defectele septale atriale, anumite cardiomiopatii sau fibroelastozele endocardice se moștenesc ca dominante autosomale (cu penetranță variabilă) sau ca recesiv autosomale.

Factorii specifici de mediu sînt recunoscuți drept cauze ale malformațiilor cardiace. Cel mai bine stabilit și cel mai cunoscut este infecția cu virus rubeolic în primul trimestru al sarcinii. Surzenia este cel mai mare risc pentru fetus, mai mare decît anomaliile cardiace. Cea mai obișnuită anomalie specifică este persistența canalului arterial, urmată de defectul septal ventricular, tetralogia Fallot și stenoza pulmonară periferică. Rubeola maternă este responsabilă pentru aproximativ 1% din anomaliile congenitale cardiace. Se fac responsabile și alte infecții virale din timpul sarcinii, dar ele nu par să justifice multe cazuri de boală congenitală cardiacă. Dintre medicamente, talidomida (stenoza pulmonară periferică) și unii agenți citotoxici s-au arătat că ar produce anomalii cardiace. Recent s-a dovedit că blocul cardiac congenital este asociat cu boli de colagen materne, cum ar fi lupusul eritematos sistemic.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 3

NOMENCLATURA

Analiza segmentală secvențială reprezintă modelul de analiză a oricărui cord dat, fie el simplu sau complex. Opțiunile de codificare a diferitelor combinații segmentale și aranjamentul organic sînt prezentate în primele trei secțiuni ale capitolului despre codul de diagnostic. De aceea, secțiunile informează despre diferitele malformații asociate, care, în majoritatea cazurilor constituie „miezul" unei malformații. În cele ce urmează vom dezbate mai pe larg diferitele codificări.

3.1. CLASIFICAREA ANATOMICĂ

Secțiunea 3.1.1.:
ARANJAMENTUL ATRIAL: TIPUL ȘI MODUL DE CONEXIUNE

Sistemul de analiză segmentală secvențială cere ca medicul să pună anumite întrebări în fiecare fază a procesului de diagnosticare. Aceste întrebări sînt într-adevăr secvențiale. Răspunsul la prima întrebare conduce la următoarea întrebare, și așa mai departe, pînă cînd anumite răspunsuri delimitează anumite probabilități. Este ușor de construit un model ierarhic de analiză. Acest model, folosit riguros, va duce inexorabil la diagnosticul corect și va garanta că nici o parte a investigației nu a fost uitată sau ignorată.

Primele două etape din sistemul nostru sînt motivate de practică. Majoritatea pacienților investigați, suspecți de boală cardiacă congenitală,

Scanned with OKEN Scanner

prezintă un cord cu structură „normală", cu anomalii asociate. Alteori se va constata că nu prezintă nici un fel de anomalie. (Cod 01.01.00–01.02.00).

Primele întrebări în analiza secvențială completă se referă la aranjamentul cavităților atriale. La modul ideal, aceesta ar putea fi stabilit prin examinarea morfologiei atriale, propriu-zis a morfologiei apendicelor atriale. Apendicele sînt componente universal prezente la toate cavitățile atriale. Apendicele de morfologie dreaptă este un triunghi obtuz cu baza mare, iar apendicele de morfologie stîngă are o formă îngustă, de cîrlig, crenelată (fig. 3.1.1.1). Pe baza morfologiei apendicelui atrial se întîlnesc doar patru tipuri posibile de aranjament atrial sau „situs" atrial, cum mai este numit (Cod 01.03.00–01.03.03) (fig. 3.1.1.2). Majoritatea indivizilor prezintă aranjamentul obișnuit – „situs solitus" (Cod 01.03.00). Rareori apare aranjamentul imagine-în-oglindă – „situs inversus" (Cod 01.03.01). În ambele aranjamente atriile sînt lateralizate. Aproape întotdeauna poziția atrială poate fi dedusă la pacienții cu atrii lateralizate din stabilirea poziției organelor abdominale, atriul cu morfologie de dreapta fiind de aceeași parte cu ficatul, iar atriul cu morfologie de stînga în aceeași parte cu splina și stomacul.

Uneori însă, nici organele abdomino-toracice, nici cavitățile atriale nu sînt lateralizate, în acest caz întregul corp prezintă o simetrie. Atriile au deci, un aranjament cu apendice drept bilateral sau apendice stîng bilateral. În cazul izomerismului atrial, poziția organelor abdominale este relativ de mică valoare în determinarea poziției atriilor, fapt destul de inconvenabil, deoarece o simetrie viscerală este aproape întotdeauna asociată cu malformații con-

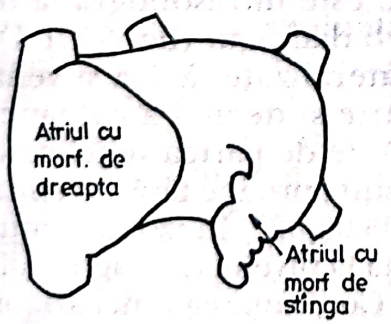


Fig. 3.1.1.1. Trăsăturile morfologice ale urechiușelor atriale.

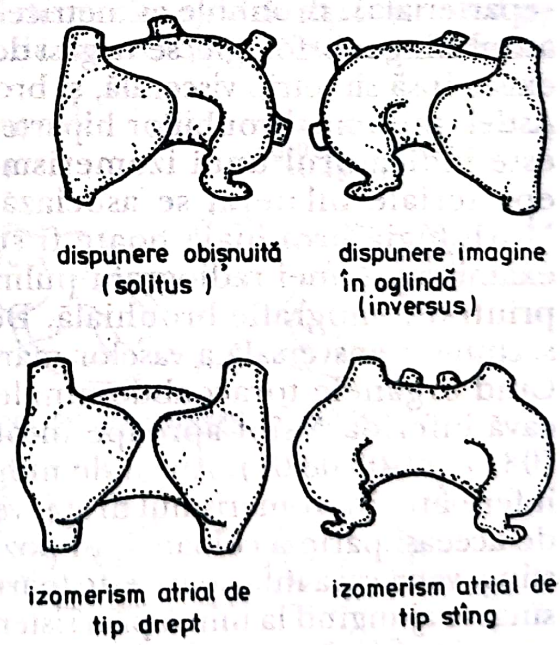


Fig. 3.1.1.2. Combinațiile urechiușelor atriale cu cele patru tipuri de dispunere atrială.

Scanned with OKEN Scanner

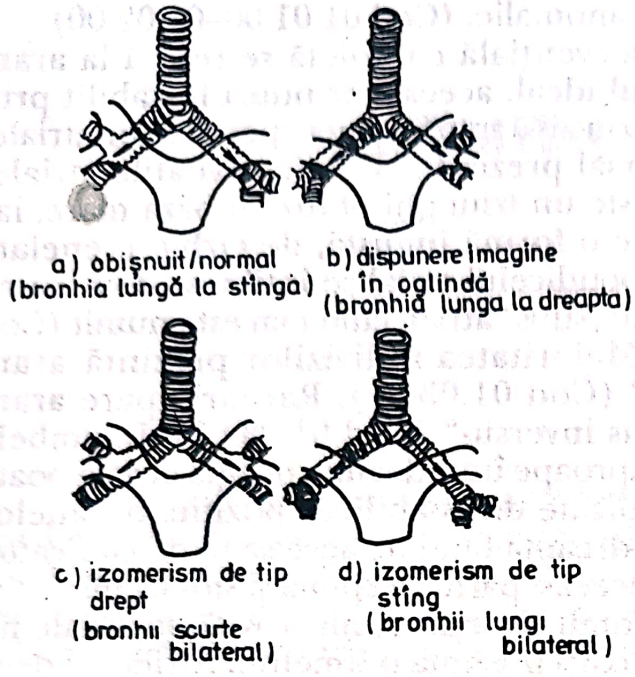


Fig. 3.1.1.3. Cele patru tipuri de morfologie a bronhiilor corespunzătoare dispunerii atriilor.

genitale de cord complexe. Din punct de vedere al analizei secvențiale este foarte important să se cunoască aranjamentul atrial. Acesta mai poate fi determinat prin examinarea apendicelor atriale, sau prin angiocardiografie. În investigația clinică însă, se mai poate folosi faptul că aranjamentul atrial corespunde aproape întotdeauna atît cu morfologia bronhială (Cod (03.03.00–03.03.03), cît și cu aranjamentul vaselor mari abdominale (Cod 03.08.00–03.08.03).

Bronhia principală de morfologie stîngă este de două ori mai mare decît bronhia principală de morfologie dreaptă (fig. 3.1.1.3). În plus, bronhia de morfologie stîngă se află dedesubtul arterei înspre lobulii inferiori (hiparterială), în timp ce bronhia de morfologie dreaptă se află deasupra arterei corespunzătoare (eparterială). Bronhiile asimetrice indică un aranjament atrial lateralizat, iar atriul stîng morfologic, se va găsi de partea bronhiei lungi. În momentul cînd există însă simetrie viscerală, și bronhiile sînt simetrice (03.02.00–03.02.01). Astfel, prezența bronhiilor hiparteriale lungi (03.02.03) în poziție bilaterală este indicatorul unui izomerism de stînga, în timp ce bronhiile scurte eparteriale bilateral se asociază cu izomerism de dreapta (03.02.02). Morfologia bronhială poate fi stabilită și prin metode neinvazive, prin examinarea unei radiografii pulmonare penetrante, sau, în caz de dubiu, printr-o tomografie bronhială. De aceeași valoare este ultrasonografia în secțiune transversală a vaselor mari abdominale, sub diafragm (fig. 3.1.1.4). Cînd organele toracoabdominale și atriile sînt lateralizate, aorta și vena cavă inferioară sînt aproape întotdeauna de o parte și de alta a coloanei (03.08.00–03.08.01). Atriul de morfologie dreaptă este de partea venei cave inferioare. În izomerismul drept, vena cavă și aorta sînt aproape fără excepție de aceeași parte a coloanei, în poziție anterioară (03.08.02). În izomerismul stîng, vena cavă inferioară este foarte frecvent absentă la nivelul diafragmului, sîngele ajungînd la inimă prin sistemul venos azigos. Continuarea venei azigos este din nou de aceeași parte a coloanei vertebrale ca și aorta, dar în poziție posterioară (03.08.03). Izomerismul stîng cu vena cavă inferioară intactă se stabilește prin urmărirea conexiunilor separate ale venelor hepatice cu atriile.

Scanned with OKEN Scanner

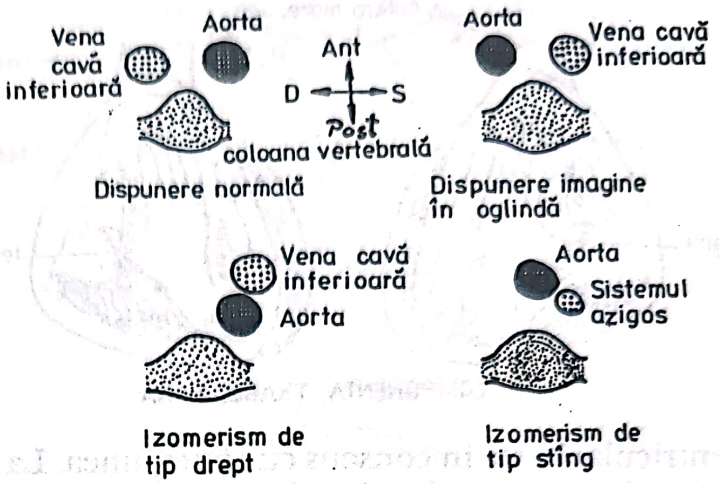


Fig. 3.1.1.4. Poziția vaselor mari abdominale față de coloana vertebrală corespunde cu dispunerea atrială.

Odată stabilit aranjamentul atriilor, analiza continuă cu stabilirea conexiunilor atrioventriculare. Aici apar două categorii posibile, fiecare cu propriul său set de subcategorii. Prima categorie este ca fiecare atriu să fie conectat la cîte un ventricul, indiferent de natura valvelor care se află la joncțiune (conexiune atrioventriculară biventriculară) (Cod 01.04.00–01.04.02). La pacienții cu atrii lateralizate poate exista o conexiune concordantă (01.04.00), sau o conexiune discordantă (01.04.01) (fig. 3.1.1.5). O conexiune se numește concordantă atunci cînd atriul de morfologie dreaptă se leagă de ventriculul de morfologie dreaptă și atriul de morfologie stîngă se leagă de ventriculul de morfologie stîngă. Cînd atriul drept se leagă de ventriculul de morfologie stîngă și atriul stîng de ventriculul de morfologie dreaptă, atunci conexiunea atrioventriculară se numește discordantă. Conexiunile concordantă și discordantă sînt singurele posibilități ale unei conexiuni atrioventriculare biventriculare în cazul cavităților atriale lateralizate.

Stabilindu-se tipul de conexiune (concordantă sau discordantă), automat se stabilește și prezența ventriculilor drept și stîng, fiecare legat de o cavitate atrială separată. Aproape fără excepție, morfologia (sau topologia)

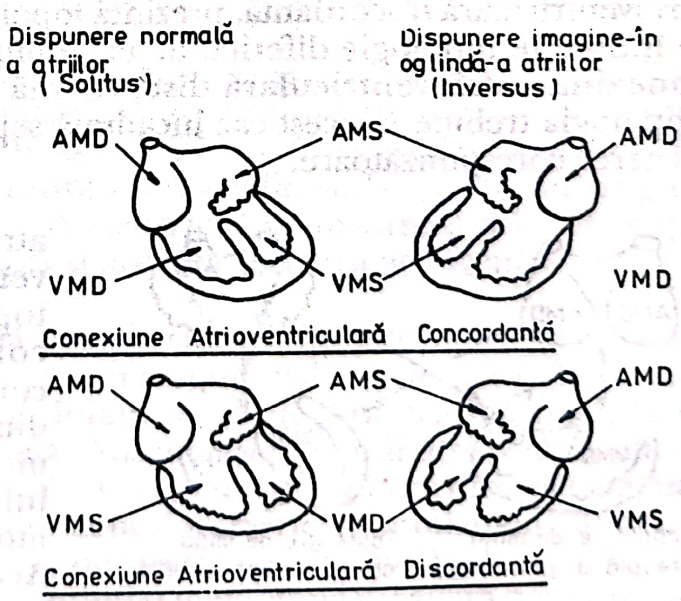


Fig. 3.1.1.5. Cele două conexiuni atrioventriculare biventriculare asociate cavităților atriale lateralizate.

Scanned with OKEN Scanner

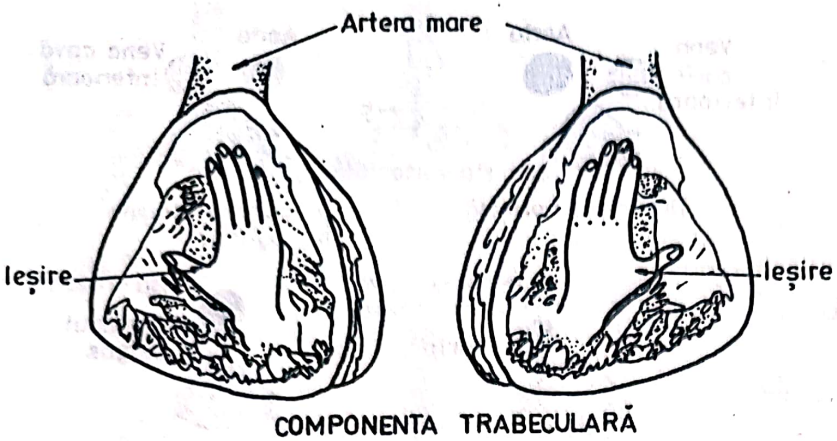


Fig. 3.1.1.6. Paternurile topologiei ventriculare asemănătoare modului în care suprafața palmară a mîinii este așezată pe suprafața ventriculului de morfologie dreaptă și stîngă.

ventriculară este în consens cu conexiunea. La pacientul cu aranjament atrial obișnuit și concordanță atrioventriculară, ventriculul drept se înfășoară în jurul celui stîng în așa fel încît, figurativ vorbind, suprafața palmară a mîinii drepte a celui ce examinează poate fi așezată peste ventriculul de morfologie dreaptă, cu degetul mare în orificiul de intrare, încheietura mîinii în dreptul componentei trabeculare apicale și degetele în orificiul de ieșire (topologie de mînă dreaptă – 02.03.00) (fig. 3.1.1.6). La pacientul cu aranjament atrial imagine-în-oglindă și concordanță atrioventriculară este valabil reversul, deci, mîna stîngă a examinatorului poate fi așezată în același mod pe suprafața septală a ventriculului de morfologie dreaptă (topologie cu patern de mînă stîngă 02.03.01). La fel, aproape fără excepție, pacientul cu aranjament atrial obișnuit și conexiune atrioventriculară discordantă prezintă topologie de mînă stîngă, iar pacientul cu aranjament atrial imagine-în-oglindă și legătură atrioventriculară discordantă, prezintă topologie de mînă dreaptă. Foarte rar se întîlnește topologie diferită, de exemplu, atrii în aranjament normal cu conexiune atrioventriculară discordantă și topologie de mînă dreaptă. Topologia trebuie în acest caz încadrată separat de conexiune, folosindu-se alegerea corespunzătoare.

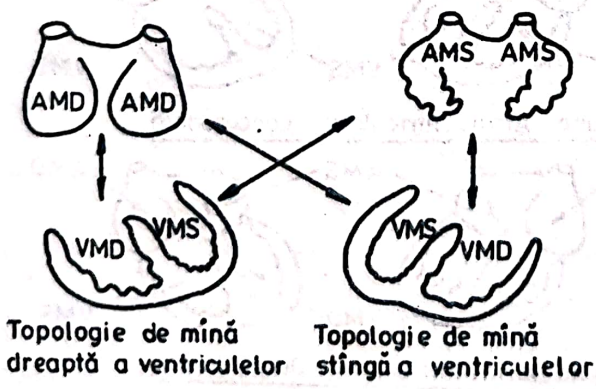


Fig. 3.1.1.7. Conexiunea este ambiguă atunci cînd izomerismul atrial este asociat cu o conexiune atrioventriculară biventriculară.

Cînd fiecare dintre cele două atrii izomerice se leagă de cîte un ventricul, atunci (indiferent de topologia ventriculară prezentă) conexiunea nu poate fi numită concordantă sau discordantă. Unul din atrii se leagă de ventriculul cu morfologie corespunzătoare cu a lui, celălalt de ventriculul cu morfologie necorespunzătoare. Acest aranjament se numește conexiune atrioventriculară ambiguă (01.04.02). (fig. 3.1.1.7). După ce s-a stabilit prezența acestui tip de

Scanned with OKEN Scanner

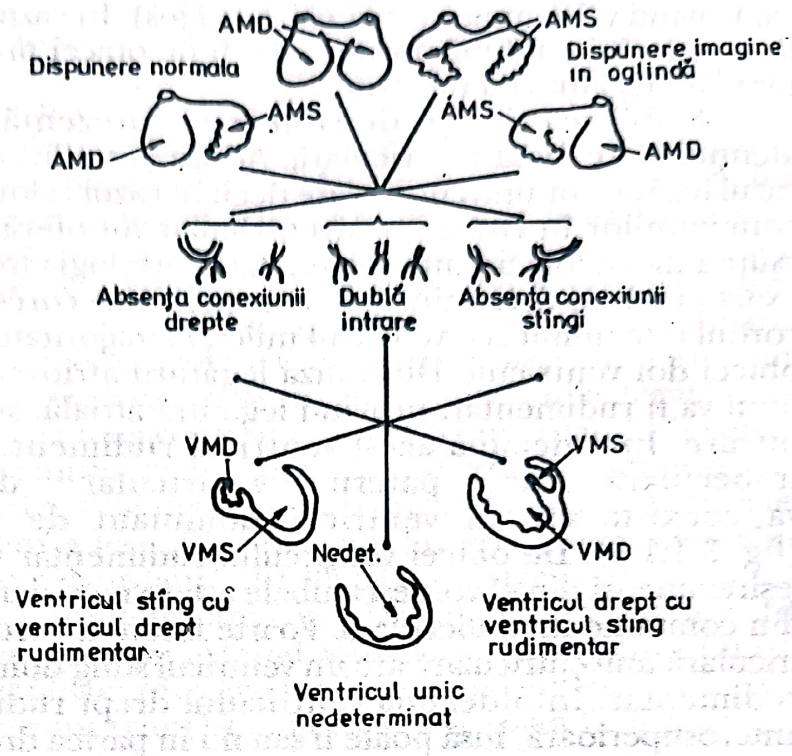


Fig. 3.1.1.8. Paternurile conexiunii atrioventriculare, luînd în considerare dispunerea atrială și morfologia ventriculară:
AMD=atriu de morfologie dreaptă;
AMS=atriu de morfologie stîngă;
VMD=ventricul de morfologie dreaptă;
VMS=ventricul de morfologie stîngă.

conexiune este întotdeauna necesar să se precizeze topologia ventriculară coexistentă (patern de mînă dreaptă sau de mînă stîngă, opțiunea 02.03.00–02.03.01). Motivația se află în faptul că, legătura este numită în mod propriu ambiguă, indiferent dacă atriul de parte-dreaptă (cu morfologie dreaptă sau stîngă) se leagă de ventriculul de morfologie dreaptă sau de cel de morfologie stîngă.

Mai există, în plus, un alt set de situații posibile de conexiune a cavităților atriale cu masa ventriculară. Acestea sînt conexiunile atrioventriculare univentriculare (Cod 01.04.03–01.04.11). O conexiune atrioventriculară univentriculară este prezentă cînd atriile se leagă de un singur ventricul. Conexiunile posibile sînt: ventricul cu intrare dublă, absența legăturii atrioventriculare în dreapta și absența legăturii atrioventriculare în stînga (fig. 3.1.1.8).

Ventriculul cu intrare dublă descrie situația în care valvele atrioventriculare din dreapta și din stînga, sau o singură valvă comună se leagă de același ventricul. În astfel de situații inima are și un al doilea ventricul, care nu se leagă însă de o cavitate atrială. Absența conexiunii atrioventriculare descrie situația în care atriul stîng sau cel drept nu au legătură directă cu masa ventriculară, fie aceasta perforată sau neperforată. Acest aranjament apare la majoritatea (dar nu la toate) cazurilor de atrezie de tricuspidă și la o parte din cele cu atrezie de mitrală. La unele corduri o membrană valvulară neperforată separă cavitatea atrială de ventriculul de dedesubt. Astfel de cazuri nu intră în categoria celor cu absența conexiunii, ci într-una din variantele de conexiune:

Scanned with OKEN Scanner

conexiune concordantă, discordantă, ambiguă sau cu dublă intrare (după caz), avînd valva imperforată (vezi mai jos). În cazul absenței conexiunii, ca și la ventriculul cu dublă intrare, vor fi de obicei prezenți doi ventriculi, unul însă fără legătura cu un atriu.

Stabilirea tipului de conexiune prezentă va necesita îndreptarea atenției către masa ventriculară. Aceasta este întotdeauna mai complexă în cazul legăturilor univentriculare decît în cazul celor biventriculare. Descrierea conexiunilor în context univentricular nu oferă în sine nici o informație asupra morfologiei ventriculare, dar morfologia trebuie întotdeauna stabilită exact pentru a determina corect conexiunea corespunzătoare. Deși adeseori cordul este numit „cu ventricul unic", la majoritatea inimilor sînt prezenți de obicei doi ventriculi. Din cauza legăturii atrioventriculare univentriculare unul va fi rudimentar, neavînd legătură atrială, și deci nici componentă de intrare. Întotdeauna acest ventricul rudimentar va avea o componentă trabeculară de patern ventricular drept sau stîng și va coexista cu un ventricul dominant de patern trabecular opus (fig. 3.1.1.9). De obicei ventriculul rudimentar va avea o componentă de ieșire, uneori din el vor ieși ambele artere mari, iar rareori este format numai din componenta trabeculară. Foarte frecvent cordul cu conexiune atrioventriculară univentriculară are un ventricul stîng dominant și un ventricul drept rudimentar. Întotdeauna ventriculul drept rudimentar se află în poziție anterosuperioară, însă poate fi sau nu în partea dreaptă, sau în partea stîngă. Mai puțin frecvent, la cordul cu conexiune atrioventriculară univentriculară, atriile se leagă de un ventricul, de obicei ventricul drept dominant, și atunci ventriculul stîng este rudimentar, și se află întotdeauna în poziție postero-inferioară. De obicei el se găsește în partea stîngă, însă uneori, rar, se poate afla și în partea dreaptă. Foarte rar, în cazul conexiunii atrioventriculare univentriculare, în masa ventriculară se identifică doar un singur ventricul. Acest fapt se explică prin dimensiunea extrem de mică a ventriculului rudimentar, așa încît el nu poate fi localizat prin investigații clinice. De asemenea, o altă explicație este prezența unei cavități ventriculare solitare cu patern trabecular nedeterminat. În funcție de aranjamentul identificat se stabilește combinația de conexiune și morfologia ventriculară corespunzătoare (01.04.03–01.04.11).

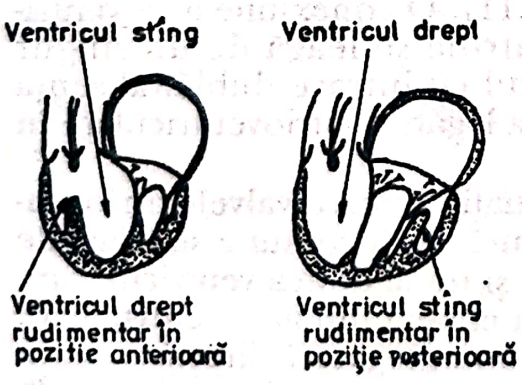


Fig. 3.1.1.9. Poziția septului indică morfologia ventriculară la cordul cu conexiune atrioventriculară univen-tricular.

După analiza joncțiunii atrioventriculare, atenția se va îndrepta către joncțiunea ventriculo-arterială și se vor avea în vedere legăturile arterelor mari cu masa ventriculară. Se numește legătură concordantă (01.05.00) acea legătură în contextul căreia din ventriculul de morfo-

Scanned with OKEN Scanner

logie dreaptă iese trunchiul pulmonar și din ventriculul de morfologie stîngă iese aorta. Se numește legătură ventriculo-arterială discordantă (01.05.01) acea legătură în cadrul căreia aorta iese din ventriculul de morfologie dreaptă și trunchiul pulmonar din ventriculul de morfologie stîngă. Se numește dublă ieșire atunci cînd ambele artere mari ies din același ventricul, care poate fi de morfologie dreaptă (01.05.02) sau de morfologie stîngă (01.05.03), sau un ventricul solitar nedeterminat (01.05.04). Se numește cord cu ieșire unică atunci cînd un singur trunchi arterial se leagă de masa ventriculară. Trunchiul arterial comun este exemplul tipic pentru cordul cu ieșire unică. (01.05.05–01.05.07). Atrezia pulmonară (01.05.09–01.05.12) și atrezia aortică (01.05.13–01.05.16) sînt de asemenea exemple de ieșire unică, dar numai cînd este imposibil de urmărit vreo conexiune ventriculară potențială a trunchiului atrezic. Cînd nu se poate dovedi că artera atrezică este potențial legată de unul din ventriculi, atunci conexiunea corespunzătoare (concordantă, discordantă sau de ieșire dublă) se consideră împreună cu atrezia de pulmonară sau aortică. De exemplu, dacă se dovedește că trunchiul pulmonar atrezic se leagă de ventriculul stîng și aorta iese din ventriculul drept, atunci conexiunea ventriculo-arterială este discordantă (01.05.01), cu atrezie de pulmonară (08.04.01) și nu este cu ieșire unică din cord. Un ultim exemplu de cord cu ieșire unică, și anume un trunchi arterial solitar, este cazul cînd nu există artere pulmonare intrapericardice centrale. Atunci nu se poate stabili dacă trunchiul unic este un trunchi comun sau o aortă fără pulmonară (01.05.17–01.05.20).

După epuizarea etapei „conexiuni" urmează în mod necesar o înregistrare a anomaliilor modurilor de conexiune, identificate fie la joncțiunea atrioventriculară, fie la cea ventriculo-arterială.

La joncțiunile atrioventriculare se află de obicei două valve, însă poate exista și o singură valvă comună. Cînd sînt prezente ambele valve, oricare din ele poate fi neperforată sau poate încăleca septul în masa ventriculară (fig. 3.1.1.10). Valva comună poate fi parțial neperforată sau poate fi încălecată. Valva care încalecă septul este de obicei o valvă cu depășire. Prin încălecare înțelegem faptul că aparatul ligamentar (de tensiune) al valvei este atașat ambelor părți ale septului, iar prin depășire înțelegem că aparatul ligamentar al valvei se leagă de

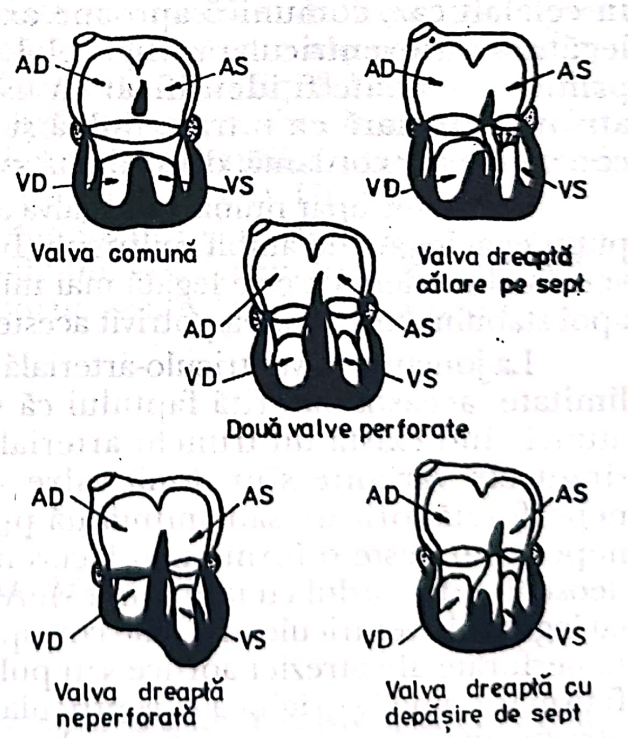


Fig. 3.1.1.10. Tipuri de conexiuni atrioventriculare concordante.

Scanned with OKEN Scanner

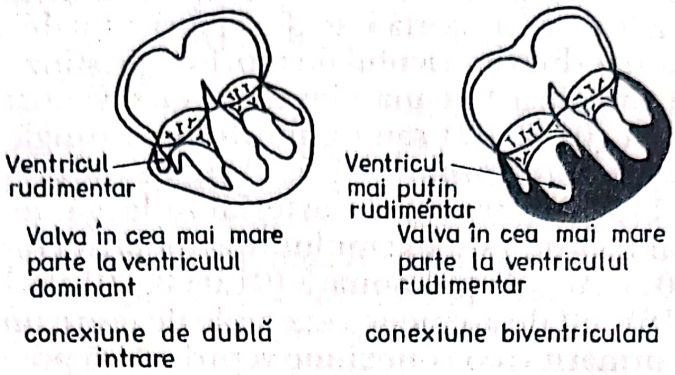


Fig. 3.1.1.11. Posibilitățile de depășire ale unei valve atrioventriculare sînt de dublă intrare (stînga) și conexiunea atrioventriculară biventriculară (dreapta).

ventriculi în fiecare parte a septului. Gradul de depășire al unei valve atrioventriculare încălecată este variabil, acesta determinînd conexiunea atrioventriculară precisă în fiecare caz. O întreagă gamă de anomalii există între situațiile extreme ale unei valve cu depășire al cărui orificiu, într-un caz comunică aproape în întregime cu un ventricul deja legat de celălalt atriu, și în celălalt caz, comunică aproape exclusiv cu un ventricul fără vreo altă legătură atrioventriculară. (fig. 3.1.1.11). La o valvă cu depășire minimă, primul caz poate fi identificat cu ușurință, în esență, drept conexiune atrioventriculară cu intrare dublă și încălecare, iar în celălalt caz drept conexiune concordantă, discordantă sau ambiguă cu încălecare.

Probleme apar numai cînd valva atrioventriculară este mai mult sau mai puțin egal legată de ambii ventriculi. În acest caz trebuie să decidem de care ventricul credem că este legată mai mult valva cu depășire (regula de 50%), apoi stabilim conexiunea potrivit acestei decizii.

La joncțiunea ventriculo-arterială, modurile de conexiune sînt mult mai limitate, aceasta datorită faptului că valva arterială comună există numai atunci cînd există un trunchi arterial comun (01.05.05–01.05.08). Astfel, singurele variante sînt două valve arteriale, oricare din ele putînd fi neperforată, oricare sau amîndouă putînd depăși septul ventricular. Valva neperforată este o formă mai frecventă de atrezie a valvei arteriale (spre deosebire de cordul cu ieșire unică). Astfel, valva neperforată se ia împreună cu legăturile ventriculo-arteriale corespunzătoare, pentru a include și cazurile neperforate ale atreziei aortice sau pulmonare (cînd trunchiul atrezic poate fi urmărit pînă la originea sa ventriculară). Aici intră majoritatea cazurilor de atrezie aortică, și acea parte a celor cu atrezie de pulmonară la care sînt prezente rămășițe de trunchi. Conexiunea ventriculo-arterială exactă în cazul valvelor arteriale cu depășire se stabilește potrivit regulii de 50%.

Scanned with OKEN Scanner

Secțiunea 3.1.2.:
RELAȚIA DINTRE CORD ȘI PĂRȚILE SALE COMPONENTE

Această parte pune în discuție anomalii care de obicei se asociază anomaliilor combinațiilor segmentale. Rareori o relație alterată se asociază cu un cord normal în rest, din punct de vedere structural. În acest din urmă caz, el intră sub incidența acestei părți. Necesitatea fundamentală este aceea de a avea un sistem care să codifice relațiile anormale drept trăsături separate față de conexiunile și aranjamentele atriale. În această parte am cuprins aranjamentul topologic al segmentului ventricular al cordului și morfologia componentelor sale de ieșire. Acestea sînt două caracteristici independente atît de tipul de conexiune cît și de relații, de aceea trebuie să își aibă locul în orice sistem care se vrea cuprinzător.

În primul rînd în această parte discutăm o caracteristică foarte semnificativă a cordului, anume poziția sa în torace. Mai întîi, foarte rarele cazuri de cord extratoracic (02.01.01). Pentru cordul plasat anormal în torace avem două aspecte distincte: primul poziția inimii în torace (02.01.02–02.01.04) și al doilea orientarea apexului (02.02.00–02.02.02). Facem aceste diferențe fără a folosi termenii „dextrocardie" și „levocardie", definițiile acestora fiind multe și variate. Urmează stabilirea topologiei ventriculare corespunzătoare prin cele două variante ale paternului de mînă – dreaptă (02.03.00) și stîngă (02.03.01) (vezi fig. 3.1.1–6). Relațiile ventriculare sînt apoi înregistrate prin legătura care se face între ventriculul de morfologie dreaptă (fie el normal, dominant sau rudimentar) și paternul său ventricular de morfologie stîngă (02.04.01–02.04.06). Urmează variantele morfologiei infundibulare (02.05.01–02.05.04) și încheiem cu relațiile dintre valvele arteriale (02.06.00–02.06.07), trunchiurile arteriale (02.07.00–02.07.01) și poziția arcului aortic relativ la bifurcația pulmonară (02.08.00–02.08.01).

Secțiunea 3.1.3.:
POZIȚIA ORGANELOR

Cînd cavitățile atriale sînt lateralizate (aranjament obișnuit sau imagine în oglindă), restul organelor toracice și a celor abdominale sînt lateralizate în mod similar. În acest caz nu este necesară analiza acestor structuri, decît dacă ele în sine sînt anormale. În celălalt caz, aranjamentul lor poate fi diferit decît

Scanned with OKEN Scanner

se presupune şi atunci trebuie stabilit. Cazul cel mai frecvent este al izomerismului atrial însoţit de aşa-numitele „sindroame splenice" sau heterotaxia viscerală. Deseori trimiterea la sindroamele viscerale se face prin expresia „situs ambigus", însă nimic nu este ambiguu în morfologia lor – fie izomerică, fie de tip stîng.

Cînd aranjamentele atriale, bronhiale şi abdominale corespund unele cu altele, acest lucru se clasifică folosindu-se secţiunea de început a sistemului de clasificare (01.03.02–01.03.03).

Cînd apare simetria viscerală, atunci este adesea necesară clasificarea separată a aranjamentului visceral abdominal. Aceasta se foloseşte în acele rare cazuri cînd apare o discordanţă între aranjamentul atrial, bronhial sau abdominal visceral. Se înţelege de la sine că, splina fiind o structură de morfologie stîngă, asplenia (03.07.03) se asociază de obicei cu izomerismul atrial drept (01.03.02). Polisplenia (03.07.04) se asociază, bineînţeles, cu izomerismul atrial stîng (01.03.03). Aceste asocieri sînt invariabile.

Secţiunea 3.1.4.:
ANOMALII ALE CONEXIUNII VENOASE

În paternul obişnuit al conexiunii venoase, vena cavă superioară împreună cu vena cavă inferioară şi sinusul coronar se leagă de componenta venoasă a atriului de morfologie dreaptă, în timp ce cele patru vene pulmonare se leagă de componenta venoasă a atriului stîng (fig. 3.1.4.1). Cînd cele patru vene pulmonare pătrund în atriul stîng, locul lor este între sept şi linia marcată de vena oblică şi ligamentul atriului stîng. Această linie se extinde între venele pulmonare stîngi şi apendicele stîng. Toate sau doar unele dintre aceste conexiuni venoase sistemice sau pulmonare pot fi malformate, astfel de leziuni fiind deosebit de frecvent întîlnite la cordul cu izomerism atrial.

Cea mai obişnuită anomalie a venelor sistemice, adică prezenţa unei a doua vene cave superioare patente, în poziţia ocupată de obicei de vena oblică şi ligament, (04.01.01), nu produce tulburări hemodinamice. Acest al doilea canal intră în atriul drept prin orificiul sinusului coronar şi coexistă cu cealaltă venă cavă superioară care intră în atriul drept între creasta terminală şi sept (fig. 3.1.4.2).

Totuşi, în prezenţa unei vene suplimentare, vena cavă normală poate să fie atrezică (04.01.04) sau absentă (04.01.05). Mai rar vena cavă superioară suplimentară se poate lega direct cu acoperişul atrial stîng, între venele pulmonare stîngi şi apendice (04.01.02) (fig. 3.1.4.3). Această anomalie de conexiune este în majoritatea cazurilor însoţită de o comunicare interatrială prin locul orificiului sinusului coronar (05.03.07) şi atunci întregul sistem poate fi numit sinus coronar descoperit (fără acoperiş).

Scanned with OKEN Scanner

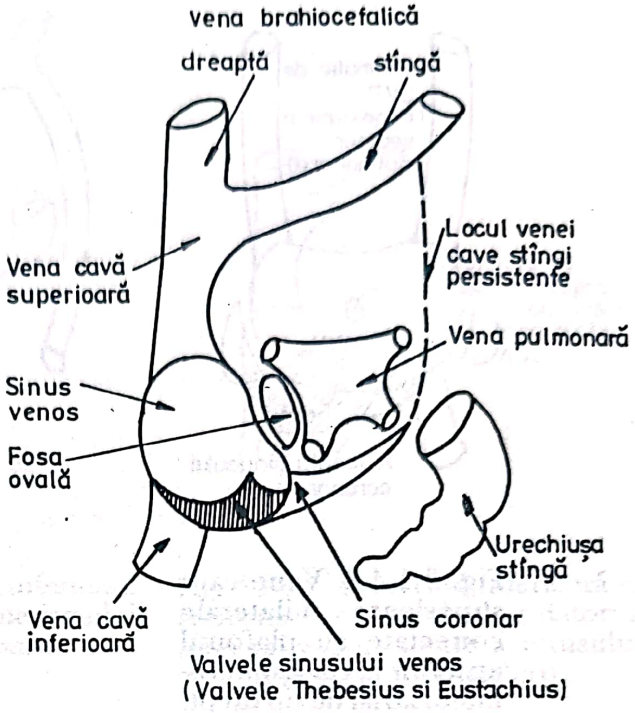


Fig. 3.1.4.1. Reprezentarea morfologiei normale a venelor sistemice și pulmonare față de fosa ovală și urechiușa atrială stîngă.

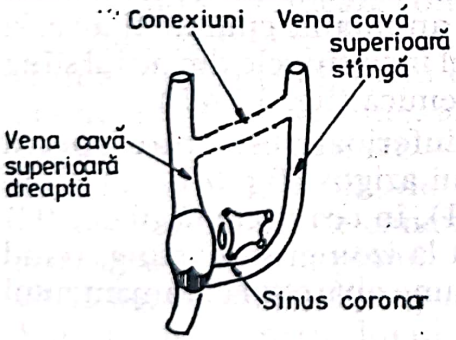


Fig. 3.1.4.2. Vena cavă superioară stîngă persistentă conectată cu un sinus coronar lărgit.

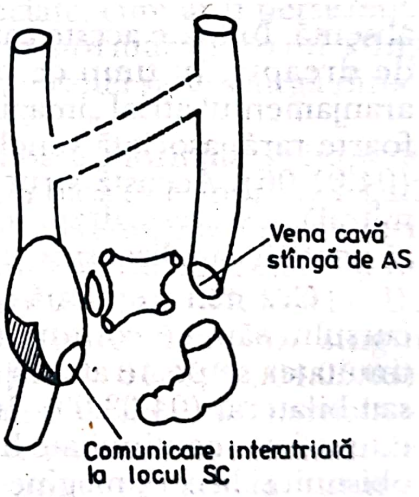


Fig. 3.1.4.3. Vena cavă superioară stîngă persistentă conectată direct cu plafonul atriului stîng (AS).

Venele cave superioare care se leagă direct de acoperișul atrial se întîlnesc cel mai des în cazul izomerismului atrial, în special în cel de tip drept, dar atunci sinusul coronar este de obicei absent și venele au structuri bilaterale (04.01.03) (Fig. 3.1.4.4). deși oricare din ele poate fi atrezică sau

Scanned with OKEN Scanner

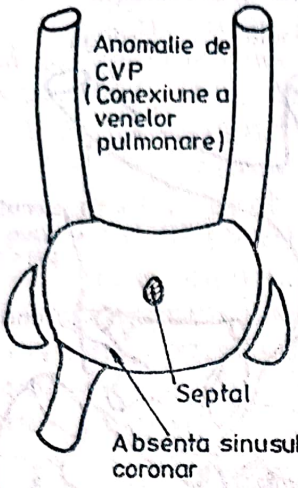


Fig. 3.1.4.4. Vene cave superioare bilaterale conectate cu plafonul atrial în cazul izomerismului atrial de tip drept.

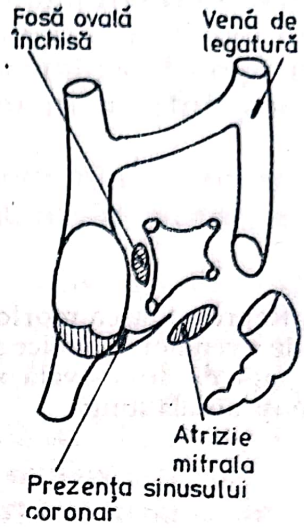


Fig. 3.1.4.5. În cazul atreziei mitrale singura cale de circulație a sîngelui din atriul stîng este o venă cardinală levoatrială.

absentă. În toate aceste cazuri vena cavă superioară obișnuită este o structură de dreapta, în timp ce vena suplimentară este o structură de stînga. La aranjamentul atrial „imagine în oglindă", totul este invers. În fine, o anomalie foarte rară, asociată venelor cave superioare, este vena cardinală levoatrială (04.01.06). Această structură se asociază altor anomalii, cum ar fi atrezia mitrală, și servește drept „canal de scurgere", astfel încît sîngele din atriul stîng să poată fi canalizat spre un loc din circulația sistemică (fig. 3.1.4.5).

Cea mai frecventă anomalie a venei cave inferioare este întreruperea cursului său, cu continuitate pe calea sistemului azigos (fig. 3.1.4.6). Continuitatea se poate afla în partea stîngă (04.03.01), în cea dreaptă (04.03.02) sau bilateral (04.03.03). Întîlnită foarte frecvent la izomerismul stîng, (cînd este strict o continuitate hemiazigos), aceată leziune apare și la aranjamentul obișnuit și la cel „imagine în oglindă".

Anomalia de conexiune a venelor hepatice apare invariabil în cazul izomerismului atrial (04.02.01–04.02.03). Leziunile sinusului coronar au fost deja discutate în cadrul conexiunii venoase anormale a unei vene cave superioare suplimentare (04.01.02). O fereastră între sinusul coronar și atriul stîng (04.04.01) este doar o variantă la dimensiuni reduse a sinusului descoperit. În absența sinusului coronar (04.04.02), ambele vene cave se leagă direct de acoperișul atrial. Sinusul neperforat (04.04.03) și cel stenotic (04.04.04) sînt de obicei consecințe ale „valvelor venoase" proeminente (valve thebesiene) la orificiu.

Scanned with OKEN Scanner

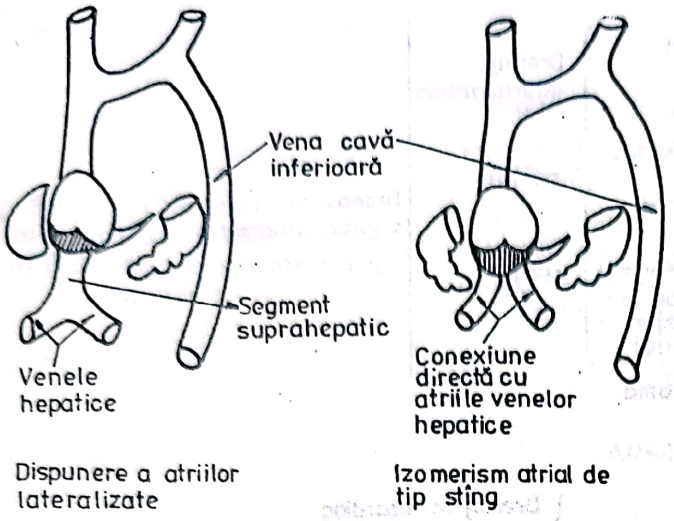


Fig. 3.1.4.6. Diferitele poziții ale venei cave inferioare în cazul atriilor lateralizate (stînga) și a izomerismului atrial de tip stîng (dreapta); importantă este conexiunea venelor hepatice.

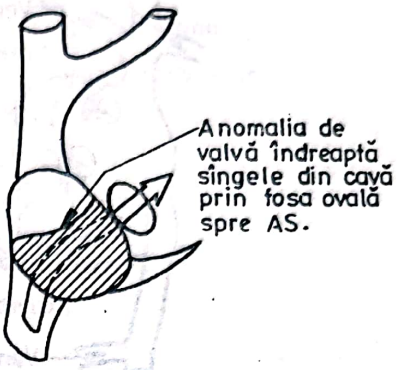


Fig. 3.1.4.7. Vena cavă inferioară se conectează cu atriul stîng datorită unei valve persistente a sinusului venos (valva Eustachio).

O venă cavă inferioară care aparent se leagă de atriul stîng (04.03.04) este aproape invariabil consecința unei leziuni asociate, cum ar fi persistența valvei sinusului venos, separînd vena conectată normal la atriul stîng (fig. 3.1.4.7), sau un defect septal atrial care permite venei să se scurgă direct în atriul stîng.

Cînd se evaluează conexiunea pulmonară venoasă anormală, se impune în primul rînd să se determine cît din întoarcerea venoasă este anormal legată și în al doilea rînd, locul conexiunii. Din punct de vedere al cuprinderii anomaliei de conexiune, ambii plămîni pot fi în totalitate conectați de un loc al venelor sistemice – anomalie totală de conexiune (04.05.01). De asemenea, anomalia de conexiune poate cuprinde doar un singur plămîn (anomalie de conexiune unilaterală completă – 04.05.02; 04.05.03), sau o parte a unui plămîn (anomalie de conexiune unilaterală parțială – 04.05.04; 04.05.05). Pot apare diferite combinații ale paternurilor unilaterale. Variantele pentru locul anomaliei de conexiune se aplică tuturor paternurilor. Locul de conexiune nu se poate determina întotdeauna, și atunci se numește „nespecificat". (04.06.01). În alte cazuri investigațiile permit determinarea conexiunii doar ca supradiafragmatică (04.06.02), sau infradiafragmatică (04.06.03). Uneori este totuși posibil să se identifice locul precis al conexiunii anormale, ca în figura 3.1.4.8 (04.06.05–04.06.13). Deosebit de semnificative sînt anomaliile de loc la izomerismul atrial. Deoarece în cazul izomerismului drept nu există atriu de morfologie stîngă, venele pulmonare trebuie să prezinte o anomalie de conexiune, chiar și cînd se leagă de cord. În acest din urmă caz, conexiunea se află pe o arie îngustă din acoperișul atrial

Scanned with OKEN Scanner

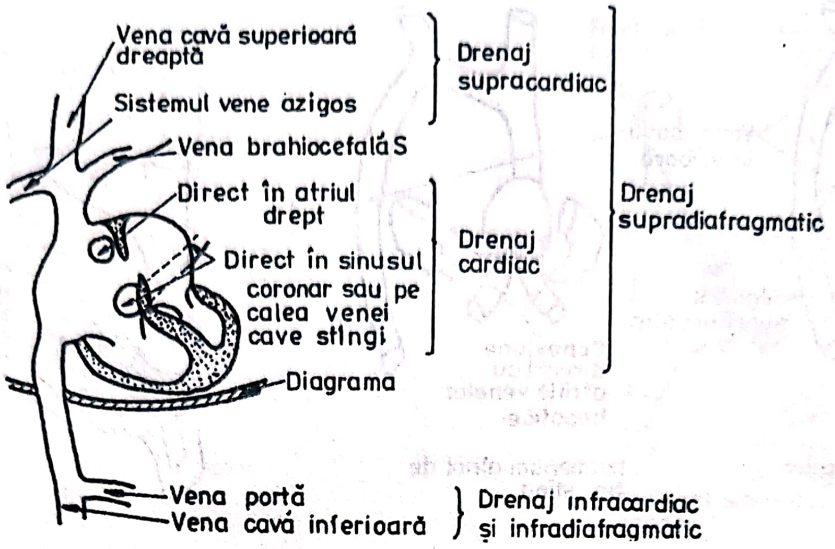


Fig. 3.1.4.8. Diferite tipuri de conexiune a venelor pulmonare în afară de cea cu atriul stîng.

(04.06.11). În cazul izomerismului stîng se întîmplă deseori să apară o conexiune a venelor pulmonare din fiecare plămîn cu fiecare atriu de morfologie stîngă (04.06.10). Deşi, strict vorbind, paternul este normal morfologic, el produce totuşi dereglări hemodinamice. Drenajul mixt este(04.06.04) cuprins în categoria diferitelor locuri ale anomaliilor de conexiune (04.06.05–04.06.13), împreună cu zona din plămîni legată în fiecare parte (04.05.01–04.05.05).

Secţiunea 3.1.5.:

ANOMALII ALE CAVITĂŢILOR ATRIALE ŞI ALE SEPTULUI INTERATRIAL

Prima parte a acestei secţiuni se ocupă de leziunile care afectează atriul de morfologie dreaptă. O primă grupă este constituită din persistenţa în măsură mai mare sau mai mică a valvelor sinusului venos embrionar. Avînd iniţial funcţia de transmitere a sîngelui placentar foarte bogat în O_2 din vena cavă spre atriul stîng, aceste valve embrionare regresează de obicei, astfel încît, la cordul definitiv se mai găsesc doar mici rămăşiţe. Acestea formează valva Eustachius, plasată la orificiul cavei inferioare, şi valva Thebesius, legată de orificiul sinusului coronar. Aceste două valve pot fi proeminente (05.01.02 şi 05.01.03), sau pot constitui prin confluenţă o formaţiune care împarte atriul

Scanned with OKEN Scanner

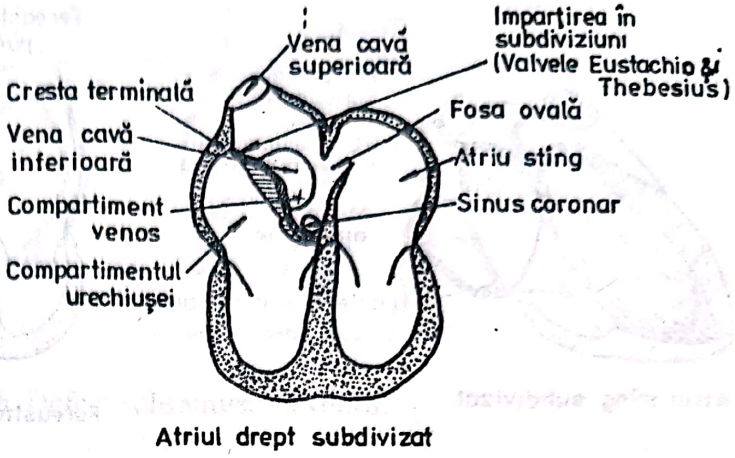


Fig. 3.1.5.1. Cauze anatomice comune care duc la subdivizarea atriului drept. („cor triatriatum dexter").

drept în cele două componente ale sale, venoasă, și apendicele. Acest aranjament este numit de obicei „cor triatriatum dexter" (cord trilocular drept) (05.01.01–fig. 3.1.5.1). Mai des, resturi filigranate ale acestei structuri se țes în toată cavitatea atrială. Leziunea este numită rețeaua Chiari (05.02.04). Celelalte leziuni care afectează atriul drept afectează și apendicele. Apendicele poate fi poziționat diferit față de normal, astfel încît, în loc să se afle la dreapta pediculului atrial, el este împins prin sinusul transvers și se întinde de-a lungul apendicelui stîng. Această juxtapoziție a apendicelui drept (05.01.06) se numește de obicei juxtapoziție stîngă, deorece apendicele trece în partea stîngă (fig. 3.1.5.2). Foarte rar se întîlnesc absența 05.01.05 sau anevrismul apendicelui (05.01.07).

Același tip de leziuni pot afecta atriul de morfologie stîngă. Și acest atriu poate fi subîmpărțit, iar termenul de „cord trilocular", fără specificarea părții, este folosit cu referire la subîmpărțirea atriului de morfologie stîngă (05.02.01).

Foarte des membrana care divide atriul este așezată oblic, astfel încît cavitatea este împărțită într-un compartiment conținînd venele pulmonare și un al doilea compartiment cuprinzînd apendicele și vestibulul spre valva mitrală.

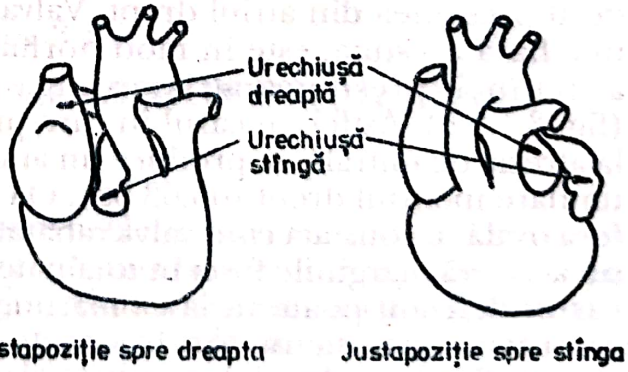


Fig. 3.1.5.2. Juxtapoziția urechiușelor atriale.

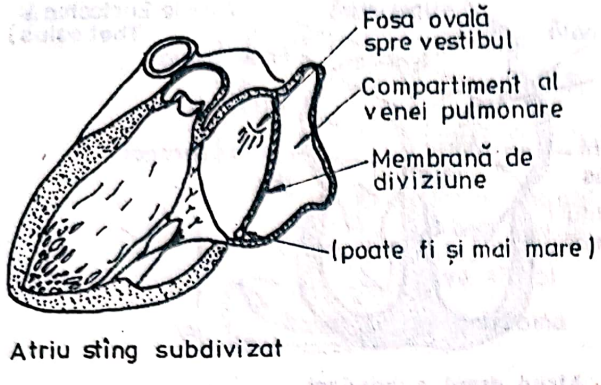


Fig. 3.1.5.3. Aranjamentul obișnuit are un atriu stâng subdivizat („cor triatriatum sinister").

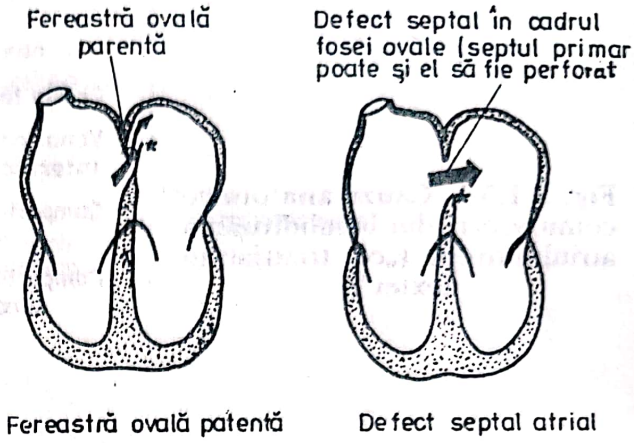


Fig. 3.1.5.4. Diferența anatomică între fereastra ovală patentă și defectul septal atrial.

Fosa ovală comunică de obicei cu acest din urmă compartiment (fig. 3.1.5.3). Există desigur variante, în funcție de poziția fosei ovale și de conexiunile venelor pulmonare și ale sinusului coronar (foarte rare). Inelul supravalvular (05.02.02) apare de obicei asociat cu anomalia în formă de parașută a valvei mitrale și cu coarctația (așa-numitul „sindrom Shone"). El reprezintă o îngroșare fibroasă pe circumferința vestibulului atrial stîng. Juxtapunerea apendicelui stîng (05.02.04) înseamnă ocuparea de către acesta a unei poziții de dreapta (fig. 3.1.5.4). Ca și atriul drept, absența (05.02.03) și anevrismul (05.02.05) apendicelui sînt leziuni foarte rare.

Toate leziunile care intră în categoria celor ale septului interatrial oferă baza unei posibile comunicări interatriale, deși nu toate cuprind septul propriu-zis. Foramenul oval este o componentă a circulației fetale, permițînd sîngelui placentar să treacă din vena cavă inferioară spre atriul stîng (sînge oxigenat). Închiderea prematură a acestei structuri (05.03.02) se constată la născuții morți sau la nou-născuții care decedează în perioada neonatală. Persistența foramenului este mult mai frecventă, (05.03.01), însă nu are semnificație funcțională cîtă vreme presiunea în atriul stîng este mai mare decît presiunea din atriul drept. Valva rabatabilă a foramenului, care constituie baza acestuia, este în mod normal mai mare decît orificiul fosei ovale, astfel încît presiunea atrială stîngă crescută ține foramenul bine închis (fig. 3.1.5.5). Astfel, în cazul în care presiunea atrială stîngă este crescută, ca la atrezia de mitrală, se produce un anevrism al bazei fosei care pătrunde prin umflare în atriul drept (05.03.03). O comunicare interatrială (05.03.04) prin fosa ovală se constată cînd valva rabatabilă este defectă: fie că este prea mică și nu acoperă marginile fosei în totalitate, fie că este perforată. În oricare dintre cazuri defectul poate varia ca mărime. Deși este numit defect „secundum", acest fenomen este rareori cauzat de vreo deficiență a marginii fosei ovale, aceasta fiind de obicei denumită „septum secundum". Defectul „secundum"

Scanned with OKEN Scanner

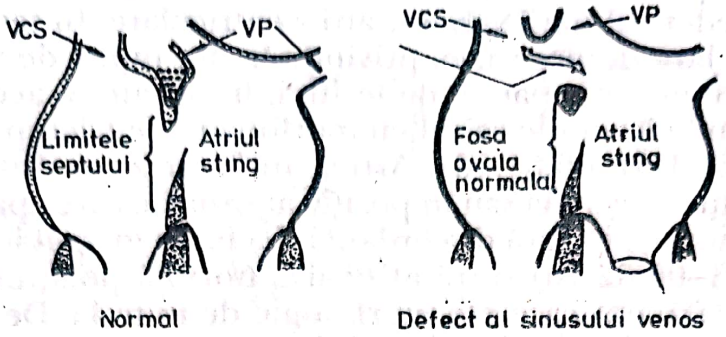


Fig. 3.1.5.5. Defecte ale sinusului venos.

este cauzat de o deficiență a septului atrial primar. Defectul numit în mod obișnuit defect septal atrial „primum" este în realitate un defect septal atrioventricular (discutat în Secțiunea 6). Celelalte comunicări interatriale incluse în această secțiune sînt cauzate de asemenea, de deficiențe extra-septale. Toate se află în afara limitelor fosei ovale. Defectele sinusului venos se găsesc la gura venei cave superioare (05.03.05) sau inferioare (05.03.06), fie pentru că se asociază cu anomalii parțiale de conexiune a venelor pulmonare, fie pentru că vena cavă propriu-zisă are o legătură biatrială (fig. 3.1.5.5). Defectul sinusului coronar se află la orificiul sinusului (05.03.07). El permite comunicarea interatrială din cauza neacoperirii sinusului de-a lungul peretelui posterior al atriului stîng. (fig. 3.1.4.3). Aproape întotdeauna cînd sinusul este neacoperit apare și o venă cavă superioară stîngă care drenează direct în acoperișul atriului stîng (04.01.02). În sfîrșit, o ultimă leziune a septului interatrial este așa-numitul atriu comun (05.03.08). Este cazul absenței virtuale a septului interatrial. Deși însoțește cel mai des un defect septal atrioventricular (vezi secțiunea 6), această anomalie prezintă orificii normal structurate ale valvei mitrale și tricuspide.

Secțiunea 3.1.6.:
ANOMALII ALE JONCȚIUNII ATRIOVENTRICULARE

În această secțiune avem în vedere acele leziuni care afectează valvele atrioventriculare împreună cu diferitele tipuri de defecte septale atrioventriculare. Alte leziunii care afectează joncțiunea atrioventriculară, cum ar fi conexiunea discordantă, ventricul cu intrare dublă sau absența conexiunii atrioventriculare, au fost deja discutate la secțiunea care tratează conexiunile.

Scanned with OKEN Scanner

Tot în aceeași secțiune se va analiza modul de conexiune atrioventriculară, din punctul de vedere al stării valvelor atrioventriculare. În secțiunea de față discutăm mai pe larg despre valve, privindu-le din punct de vedere morfologic. Există patru grupe separate de leziuni, încadrate în această secțiune. Primul grup include leziunile valvei cu morfologie de tricuspidă, indiferent de poziția sa (06.01.01–06.01.16). Astfel, în acest grup sînt incluse valva tricuspidă în poziție obișnuită sau în poziție anormală, care apare la pacienții cu conexiune atrioventriculară discordantă. La fel în grupul leziunilor valvei mitrale (06.02.01–06.02.16) intră atît valva normal poziționată cît și cea anormal poziționată, dar care are morfologie de mitrală. De exemplu, aici intră leziunile valvei drepte de la cordul cu aranjament atrial obișnuit și conexiune atrioventriculară discordantă. Celelalte două grupe includ valva de dreapta (06.03.01–06.03.16) și respectiv, de stînga (06.04.01–06.04.16), în cazul în care nu se poate determina natura morfologiei lor, cum ar fi cazul inimii cu ventricul cu intrare dublă sau cu DSV și orificii valvulare separate în dreapta și în stînga. În fiecare grup variantele sînt foarte asemănătoare. Varianta de atrezie nespecifică este dată pentru cei ce vor diagnostica simplu „atrezie valvulară" sau nu vor putea face diferența între o membrană valvulară neperforată și o conexiune atrioventriculară absentă. Cînd se poate identifica fără dubiu natura atreziei, ca fiind cauzată de o valvă imperforată sau de absența unei conexiuni, atunci se folosește varianta specifică. Multe dintre variante se explică ele însele. Anomalia Ebstein descrie aranjamentul în care o parte din cuspele valvei sînt prinse în interiorul cavității ventriculare, în loc să fie prinse în poziție normală anulară. Deși această leziune apare întotdeauna la valva tricuspidă, poate rareori apare și la mitrală sau la o valvă cu morfologie nedeterminată. Leziunea de arcadă descrie situația în care corzile unei cuspe sînt muscularizate, astfel încît puntea musculară se înfășoară în spațiul dintre vîrfurile mușchilor papilari adiacenți (fig. 3.1.6.1). Absența mușchilor papilari sau fuzionarea muscularizată formează ceea ce se numește o valvă „parașută". Ambele leziuni pot da impresia unei parașute, deci necesită o descriere mai amănunțită (fig. 3.1.6.2).

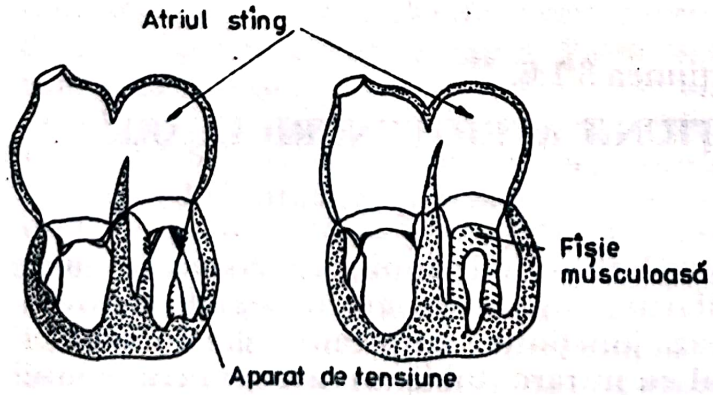


Fig. 3.1.6.1. Trăsătura leziunii de muscularizare în arcadă este aceea că aparatul de tensiune al valvei este muscularizat și se continuă cu mușchii papilari. (Aspect normal în stînga; muscularizarea în arcadă a corzilor tendinoase în dreapta).

Scanned with OKEN Scanner

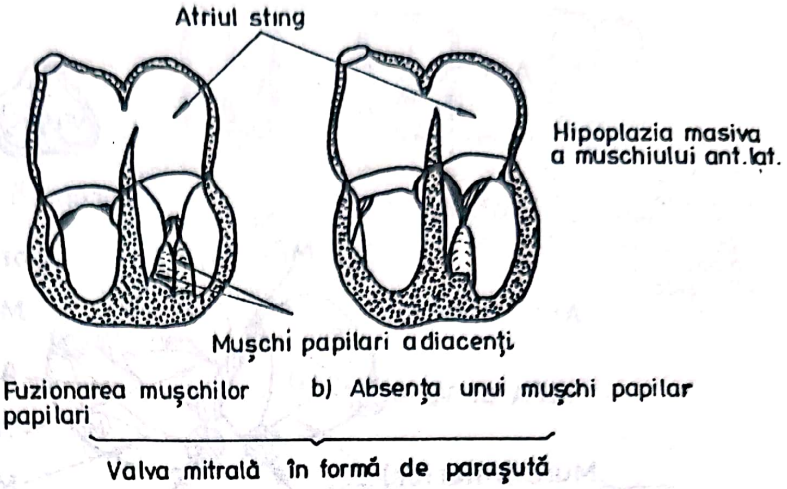


Fig. 3.1.6.2. Mecanismele care produc aspectul de valvă mitrală în formă de „parașută".

Grupul codurilor pentru defectele septale atrioventriculare (06.05.01–06.05.15) cuprinde anomaliile care pot fi numite și „defecte ale perinției endocardiace", sau „malformații de canal atrioventricular". Elementul comun esențial al tuturor acestor anomalii este un defect al septului atrioventricular normal. În consecință apare o joncțiune atrioventriculară comună la care se află de fapt o valvă comună (fig. 3.1.6.3). Întotdeauna apare și o anomalie majoră a tractului de scurgere ventricular stîng. Uneori nu se poate diferenția tipul specific de defect septal atrioventricular. Leziunile trebuiesc clasificate după mai multe criterii (06.05.01). Primul criteriu este în funcție de existența unui orificiu comun sau a două orificii separate, drept și stîng (06.05.02–06.05.03) (fig. 3.1.6.4). Al doilea criteriu are în vedere locul șuntului prin defectul septal. Șuntul poate fi la nivel atrial (06.05.04), ventricular (06.05.05) sau/și atrial și ventricular (06.05.06–fig. 3.1.6.5). Mai pot exista în cadrul structurilor septale musculare atriale și ventriculare și defecte adiționale. Al treilea criteriu este după interrelația cavităților atriale și ventriculare. În majoritatea cazurilor există un aranjament echilibrat al cavităților. Uneori însă, un ventricul sau un atriu este dominant (fig. 3.1.6.6). Dacă apare această dominanță, ea este de o deosebită importanță clinică. Dominanța se codifică la rîndul ei (06.05.07–06.05.10). În sfîrșit, ultimul criteriu este gradul de cuprindere al punții la cuspa superioară, cînd există o valvă AV comună (fig. 3.1.6.7). Morfologia precisă a cuspei inferioare în punte este și ea semnificativă. Aceasta poate aparține atît ventriculului drept cît și celui stîng, sau poate avea o structură bifidă. Dintre toate aceste anomalii două ies în evidență. Prima este defectul septal AV cu orificii separate în dreapta și stînga și șunt potențial doar interatrial. Această leziune este deseori numită „defect septal atrial de ostium primum", de obicei însoțit de descrierea unei „valve mitrale bifurcate". Bifurcația este de fapt spațiul dintre componentele ventriculare stîngi ale cuspelor în punte, aparținînd unei valve comune în esență, existența orificiilor separate fiind motivată de apariția unei limbi de

Scanned with OKEN Scanner

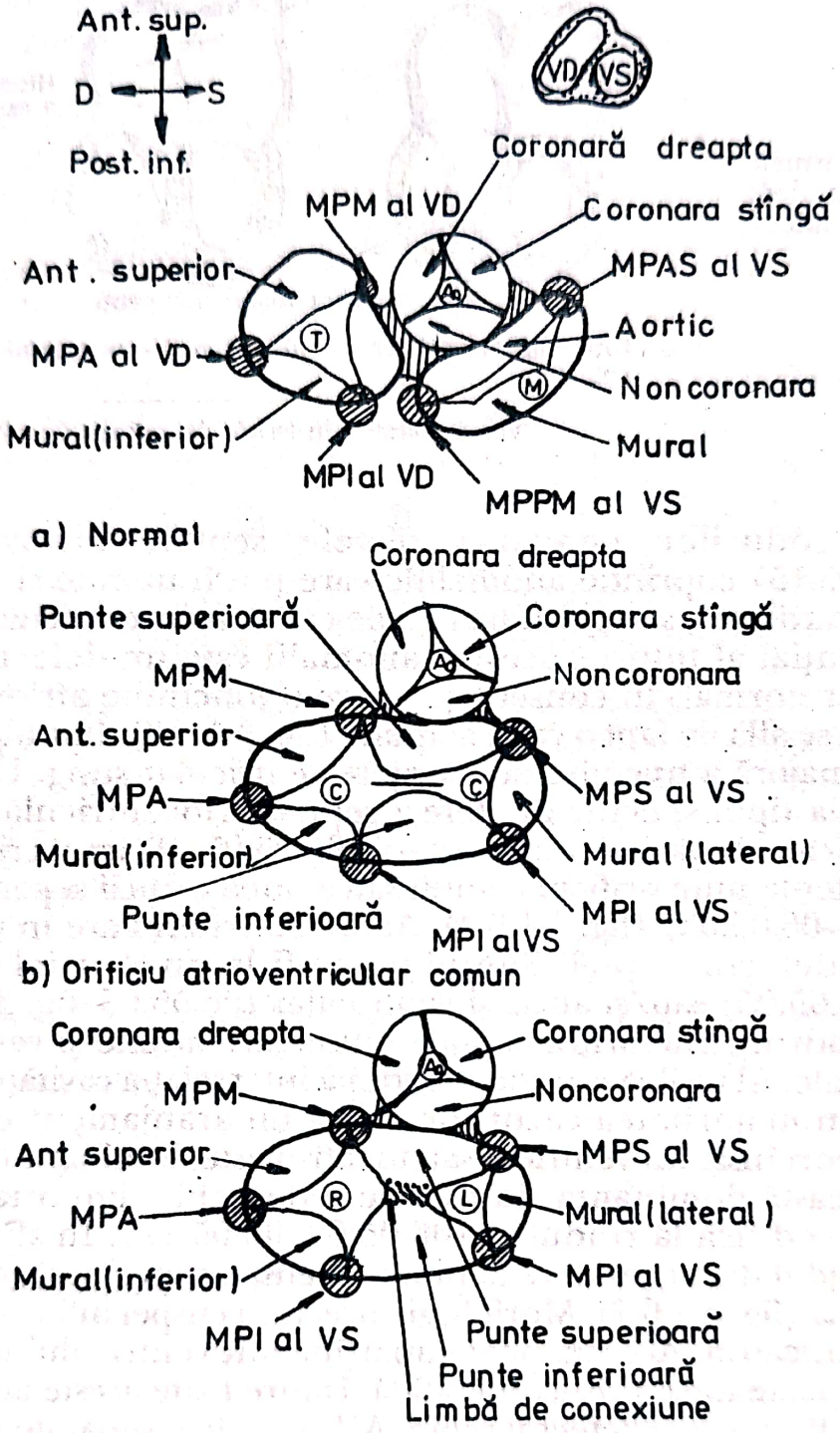


Fig. 3.1.6.3. Reprezentarea cuspelor valvulare văzute din spate.
A=anterior; P=posterior; M=medial; L=lateral; S=superior; I=inferior.

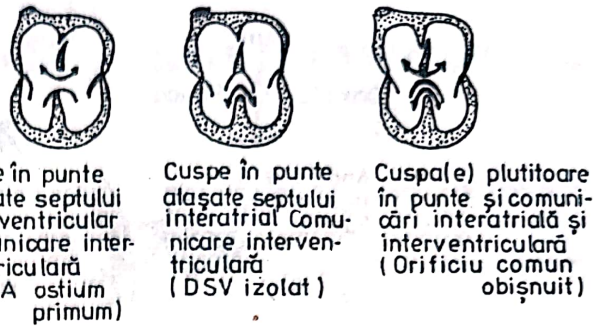


Fig. 3.1.6.4. Poziția șuntului la un defect septal atrioventricular este determinată de cuspele „în punte" atașate la componentele septale.

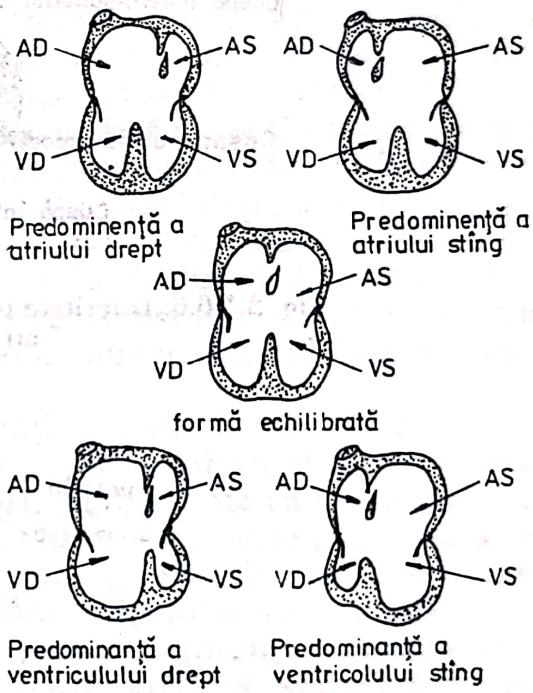


Fig. 3.1.6.5. Poziția joncțiunii atrioventriculară față de cavitățile atriale și ventriculare.

țesut valvular care leagă cuspele din punte (fig. 3.1.6.3). Valva stîngă astfel formată este o valvă cu trei cuspe și nu se aseamănă deloc cu valva mitrală normală (fig. 3.1.6.7). A doua anomalie este o valvă comună cu șunt potențial atît la nivel atrial cît și la nivel ventricular. Anomalia este deseori numită „canal AV complet". Majoritatea defectelor septale AV intră în categoriile de „ostium primum" sau „canal complet". Nu a fost inclusă în această secțiune „bifurcarea izolată a valvei mitrale", sau „comunicarea atriu stîng-ventricul drept". Deși deseori descrise ca „defecte de înveliș" endocardic, ele nu au trăsăturile anatomice ale defectelor septale AV. Ele sînt trecute în secțiunile referitoare la septarea AV normală (06.02.08 și respectiv, 07.13.01–07.13.03).

Scanned with OKEN Scanner

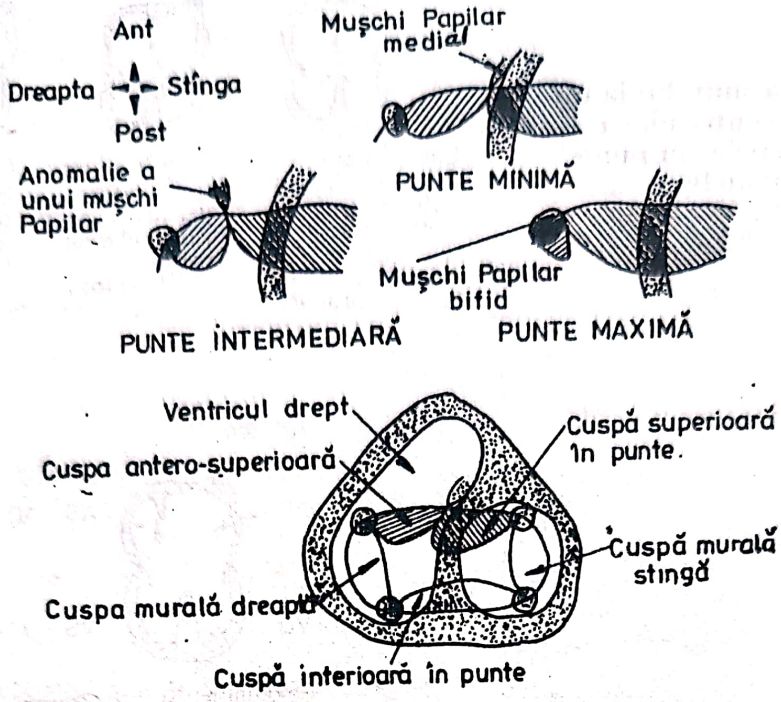


Fig. 3.1.6.6. Diferitele tipuri de punte în defectele septale atrioventriculare.

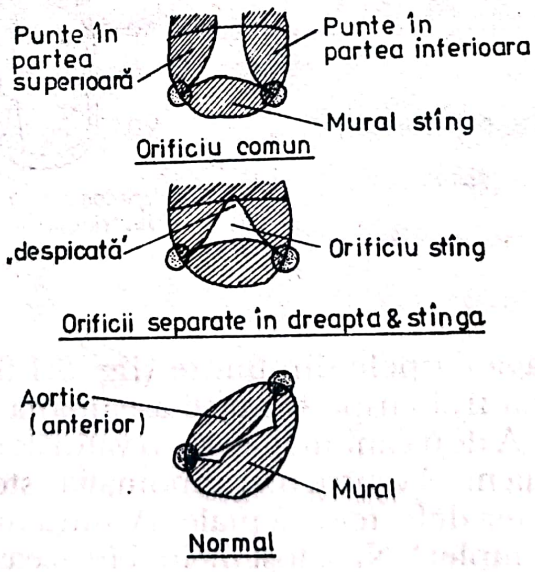


Fig. 3.1.6.7. Configurațiile valvei atrioventriculare stîngi în defectul septal ventricular, comparativ cu aspectul normal.

Secțiunea 3.1.7.:

ANOMALII ALE VENTRICULILOR ȘI SEPTULUI VENTRICULAR

Cînd ne ocupăm de masa ventriculară avem întîi în vedere ventriculul de morfologie dreaptă, apoi pe cel de morfologie stîngă și în final multele și variatele comunicări interventriculare. Primul grup de coduri care cuprind hipoplazia cavității ventriculare drepte, suplimentează diagnosticul de atrezie pulmonară cu sept interventricular intact. Atrezia pulmonară propriu-zisă a fost apreciată drept conexiune ventriculo-arterială concordantă cu valva pulmonară neperforată, sau cu atrezie pulmonară infundibulară. În acest context, gradul de hipoplazie al cavității ventriculare este semnificativ. Cînd este cazul unei valve pulmonare neperforate, atunci toate părțile cavității sînt prezente. Cavitatea poate fi atunci hipoplazică în grade diferite. (07.02.01) Uneori cavitatea poate fi de mărime normală, dar acest lucru este neobișnuit. La hipoplazia mai gravă, partea apicală trabeculară tinde să dispară, și atunci ventriculul este doar un tub îngust plasat între valva tricuspidă (ea însăși miniaturizată și displazică), și membrana pulmonară neperforată. Pe măsură ce mărimea cavității descrește, apare hipertrofia peretelui ventricular. Cele mai mici cavități apar cînd ieșirea dispare la rîndul ei. La ventricul este prezentă atunci doar intrarea hipoplazică. Acest tip de ventricul numit „sîmbure de piersică" este însoțit mai des de atrezie infundibulară decît de valvă neperforată.

În sfîrșit, avem varianta unei cavități dilatate, foarte des asociată cu atrezie pulmonară. În acest caz peretele este foarte subțire și cordul seamănă cu cel din cazul anomaliei Uhl (07.04.04), cu diferența că la anomalia Uhl restul cordului este normal. Ventriculul dilatat, cu atrezie pulmonară, este aproape întotdeauna însoțit de malformația de tip Ebstein a valvei tricuspide.

Următorul grup de leziuni, cele ale ventriculului drept subdivizat pot apare sub două forme. Dacă nu se determină cu siguranță modul de subdivizare a ventriculului, atunci leziunea este descrisă ca „ventricul cu două cavități". Cele două forme cuprind: 1) subîmpărțirea la joncțiunea componentelor trabeculară și de ieșire, datorată benzilor anormale de mușchi subparietali; 2) subîmpărțirea componentei trabeculare apicale propriu-zise, prin hipertrofia trabeculației septomarginale. Celelalte leziuni afectează diferitele părți ale miocardului ventricular drept (07.03.01). Foarte rar componenta trabeculară apicală poate fi izolată, și formează o separație apicală în afara tractului de scurgere de la valva tricuspidă la cea pulmonară. Aceasta reprezintă o altă variantă a „ventriculului drept cu două cavități". La fel de rară este absența trabeculațiilor apicale. Prin această absență, ventriculul este format numai din tractul de scurgere dintre valve, astfel că ventriculul ia forma unui salam. Fibroelastoza este de obicei un efect secundar. Îngroșarea masivă doar a peretelui ventricular este cunoscută sub numele de anomalie

Scanned with OKEN Scanner

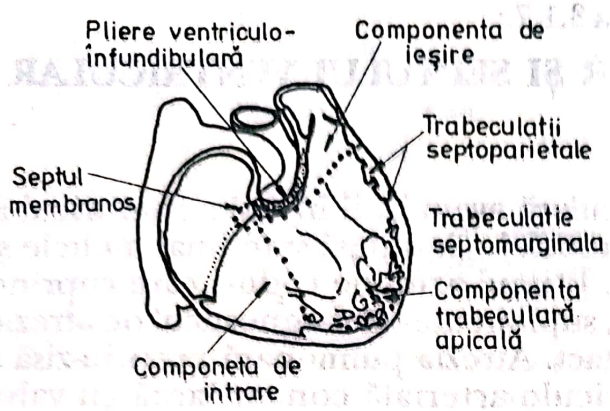


Fig. 3.1.7.1. Punctele indică limitele ventriculului drept după înlăturarea peretelui său anterior.

Uhl. Aceasta trebuie deosebită de ventriculul „pergament", care apare din cauza atreziei pulmonare şi din „lipomatoza cordis", care este o leziune cîştigată. Diverticulul ventriculului drept şi anevrismul sînt rare.

Mai mult sau mai puţin, aceleaşi leziuni apar şi în boala congenitală a ventriculului stîng. Toate leziunile trebuie însă descrise, deoarece ele trebuie să certifice existenţa lor. Hipoplazia ventriculului stîng apare mai des în combinaţie cu diferite forme de „sindrom de cord stîng hipoplazic". Anomaliile mitrale şi aortice asociate trebuie încadrate în secţiunile lor. Cele mai mici cavităţi ventriculare stîngi apar la atrezia de mitrală, iar prezenţa lor poate să nu fie depistată clinic. Fibroelastoza asociată la acest sindrom apare numai cînd valva mitrală este normală. Ea poate apare ca răspuns la alte leziuni şi rareori sub formă izolată „contractată", cînd tot ceea ce se vede este fibroelastoza şi o cavitate ventriculară mică (07.06.01–07.08.03).

Ajungînd la clasificarea defectelor septale ventriculare, pornim de la premiza că septul ventricular are componente musculare şi fibroase (fig. 3.1.7.1). Septul muscular poate fi împărţit în partea de intrare, componenta apical trabeculară şi partea de ieşire. Partea fibroasă a septului ventricular este parte integrantă din corpul fibros central. Această structură, formată la joncţiunea valvelor aortică, tricuspidă şi mitrală, este în parte compusă din marginea dreaptă a continuităţii fibroase aortico-mitrale (trigonul fibros drept), şi în parte din componenta septală, ultima fiind de obicei numită septul membranos. Această componentă mitrală, ea însăşi are ataşată pe partea sa dreaptă: cuspa septală a valvei tricuspide, astfel că ea are porţiuni

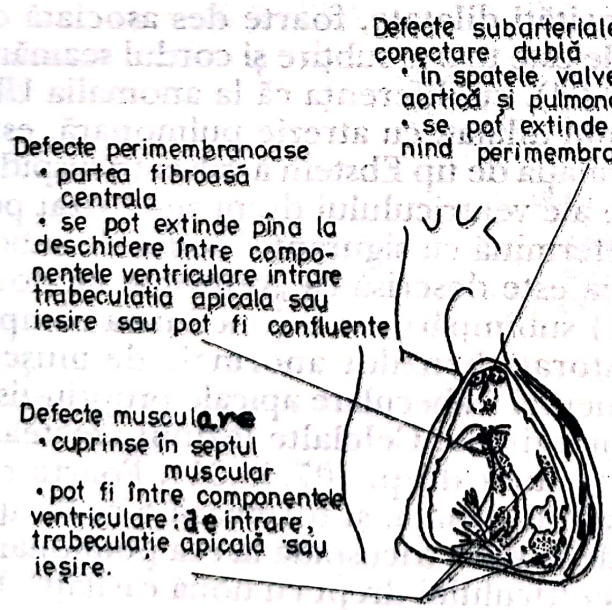


Fig. 3.1.7.2. Împărţirea defectelor septale ventriculare potrivit relaţiei lor cu punctele de delimitare anatomică din Fig. 3.1.7.1

atrioventriculare și interventriculare. În funcție de această anatomie, aproape toate defectele din cadrul septului iau una din aceste trei forme (fig. 3.1.7.2). Majoritatea defectelor se află în jurul corpului fibros și se întind direct spre zona continuității fibroase intervalvulare. Deși numite deseori defecte „membranoase", ele rareori (aproape niciodată) se datorează numai unei simple deficiențe a septului membranos interventricular. Ele sînt mai degrabă o deficiență a septului muscular în zona din jurul septului membranos (mai ales a componentei sale AV) și formează o parte din perimetrul defectelor. De aici preferința noastră pentru termenul de defect perimembranos. Toate aceste defecte au în comun relația lor directă cu corpul fibros central. Ele diferă în funcție de partea septului muscular pe care o cuprind în mai mare măsură, și în funcție de asocierea deplasării poziției septului de ieșire. În ultimul caz, creasta părții trabeculare a septului este încălecată direct de una dintre valvele arteriale. Diferitele variante ale DSV perimembranoase sînt date într-o singură grupă (07.10.00–07.10.07).

Al doilea tip de defect este cuprins în cadrul septului ventricular muscular. Defectele musculare se pot afla în componenta de intrare, în cea apical trabeculară sau în cea de ieșire a septului, sau pot fi multiple. Defectele apicale multiple produc septul numit „cașcaval". Defectele musculare pot fi de asemenea asociate cu devierea de sept la ieșire (07.11.01–07.11.08).

Al treilea tip major de DSV se află la ieșirea ventriculară. Acesta este acoperit de inele ale valvei arteriale unite, din cauza lipsei totale a septului de ieșire. Deși, deseori este numit defect „supracristal", noi preferăm termenul de „defect subarterial cu dublă comunicare". Aceste defecte pot avea o margine musculară postero-inferioară, sau se pot extinde, devenind perimembranoase (07.12.01–07.12.03).

Următoarea serie (07.13.01–07.13.03) are în vedere mai rarele comunicări între tractul de scurgere ventricular stîng și atriul drept. Comunicările se pot realiza printr-un defect perimembranos datorat deficienței țesutului valvei tricuspide, sau direct printr-un orificiu în septul membranos AV (fig. 3.1.7.3). Uneori distincția nu este posibilă.

Următorul grup (07.14.01–07.14.04) include DSV în legătură cu trun-

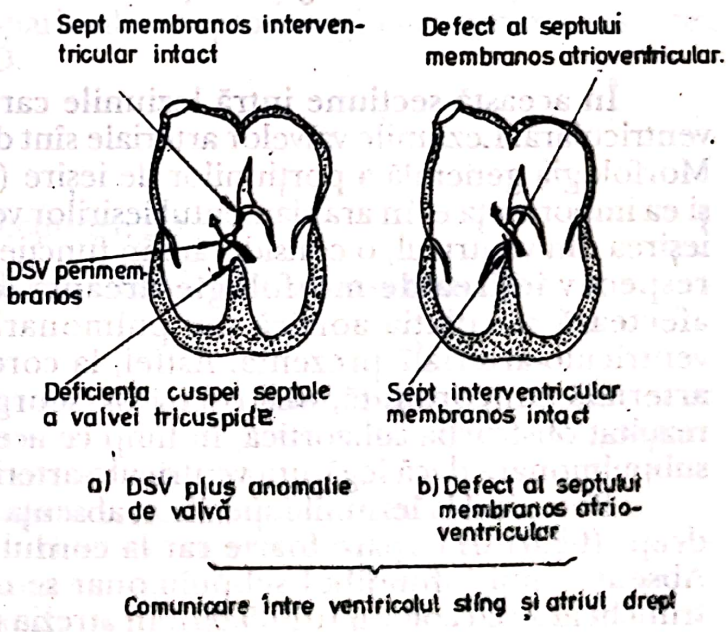


Fig. 3.1.7.3. Comunicări între ventriculul stîng și atriul drept.

chiul arterial, atunci cînd conexiunea ventriculo–arterială este anormală, cum ar fi la ventriculul drept cu ieşire dublă etc. Mecanismele de închidere şi diminuarea mărimii oricărui defect sînt cuprinse în următoarea serie (07.16.01–07.16.06), cu condiţia ca acestea să fie identificate. Uneori se cunoaşte doar că defectul este închis sau se închide. În sfîrşit, (07.17.01), mai constatăm situaţia în care defectul este aşa de mare, încît septul ventricular rămîne doar o margine cu miocardul ventricular drept de o parte, şi ventricul stîng de cealaltă parte. O astfel de leziune era numită „ventricul comun". Noi preferăm termenul de DSV uriaş.

La cordul cu conexiune AV univentriculară (aşa-numitele „ventricul unic" sau „atrezie de valvă"), apare de asemenea o comunicare interventriculară. La ventriculul stîng cu intrare dublă sau atrezie de tricuspidă „clasică", defectul este aproape întotdeauna din cadrul celor cu ieşire musculară (07.11.06). Deseori este restrictiv, (07.15.01) rareori poate fi un defect muscular trabecular apical, sau chiar ambele (07.11.04). Defectele cu conexiune univentriculară cu un ventricul cu morfologie dreaptă sînt de obicei de tip perimembranos, extinzîndu-se în septul trabecular (07.10.03), dar şi defectele musculare pot apare în acest cadru. Ventriculul unic de morfologie nedeterminată, neavînd sept, nu are nici defecte septale.

Secţiunea 3.1.8.:

ANOMALII ALE JONCŢIUNII VENTRICULO-ARTERIALE

În această secţiune intră leziunile care afectează porţiunea de ieşire ventriculară. Leziunile valvelor arteriale sînt discutate în secţiunea următoare. Morfologia generală a porţiunilor de ieşire (infundibulară sau „conală") are şi ea importanţa ei în aranjamentul ieşirilor ventriculare. Cînd avem în vedere ieşirea din ventricul, o considerăm în funcţie de ventriculul de care aparţine, respectiv ieşirea de morfologie dreaptă sau stîngă. Dacă aceste leziuni afectează circulaţia aortică sau pulmonară, depinde numai de legătura ventriculo-arterială prezentă. Astfel, la cordul cu o conexiune ventriculo-arterială concordantă, obstrucţia de scurgere ventriculară stîngă are ca rezultat obstrucţia subaortică, în timp ce aceeaşi leziune produce obstrucţie subpulmonară dacă legătura ventriculo-arterială este discordantă.

Revenind la leziunile specifice, absenţa tractului de scurgere ventricular drept (08.01.01) apare foarte rar la cordul cu atrezie pulmonară cu DSV. Absenţa unui infundibul subpulmonar se observă de regulă în cazul unui trunchi arterial comun (01.05.05). În atrezia pulmonară cu DSV se observă de obicei o terminaţie oarbă a tractului de scurgere subpulmonar. Aceasta poate fi blocată fie de o valvă pulmonară neperforată (09.05.01), fie poate fi cauzată

Scanned with OKEN Scanner

de o atrezie musculară (08.01.02). Uneori infundibulul subpulmonar lipsește în întregime (08.01.01).

Tetralogia Fallot (08.02.01) constă din combinația dintre un DSV subaortic (în sine de diferite tipuri), o valvă aortică încălecată, o obstrucție subpulmonară datorată deviației anterocefale a septului muscular de ieșire (infundibular) și hipertrofia ventriculară dreaptă. Cînd această leziune este izolată, se folosește denumirea de sept cu ieșire deviat (07.10.00; 01.07.04; 08.02.02; 07.02.05). Nu trebuie totuși uitat că gradul de încălecare aortică determină în cazul tetralogiei conexiunea ventriculo-arterială (08.02.01). Deși, de obicei conexiunea este concordantă, tetralogia poate fi și însoțită de o conexiune ventriculară dreaptă cu ieșire dublă.

Următoarea categorie de anomalii se ocupă cu diferitele tipuri de obstrucție a scurgerii ventriculare drepte (08.03.01–08.03.07). Acestea sînt leziunile care produc obstrucție subpulmonară la cordul cu legături normale și obstrucție subaortică la pacienții cu conexiune ventriculo-arterială discordantă.

În continuare sînt redate variantele atreziei și obstrucției tractului de scurgere ventricular stîng. (08.04.01–08.04.11). Leziunile sînt mai numeroase decît la ventriculul drept, deoarece aici apare frecvent obstrucția fibroasă a tractului de scurgere a VS, fie de tip inel (08.04.03), fie de tip tunel (08.04.04). Explicația constă în faptul că la VS tractul de scurgere normal este format în parte din continuitatea fibroasă a valvei atrioventriculare, spre deosebire de VD care are tractul de scurgere complet muscular. O altă leziune specifică VS este obstrucția prin mănunchiul muscular anterolateral, un fascicul muscular care se află în unghiul dintre mușchiul papilar anterolateral și sept (08.04.05). Pe de altă parte, la VS obstrucția nu poate fi produsă prin hipertrofia trabeculațiilor septo-parietale și septo-marginale, deoarece acestea sînt structuri specifice numai VD.

Secțiunea 3.1.9.:

ANOMALII ALE TRUNCHIURILOR ARTERIALE

Leziunile incluse în această secțiune sînt independente de conexiunea ventriculo-arterială. Astfel, leziunile trunchiului pulmonar sînt grupate independent de originea ventriculară a acestuia.

Primul grup de coduri cuprinde trunchiul arterial comun. Prezența trunchiului și a originii sale ventriculare au fost deja amintite la secțiunea 3.1.1. (01.05.05–01.05.08). Leziunile grupate în această secțiune au în vedere în primul rînd paternul de ramificare al trunchiului, și în al doilea rînd morfologia și statusul hemodinamic al valvei truncale. Cele trei variante de ramificare privesc aranjamentul arterelor pulmonare (09.01.01–09.01.03). La

Scanned with OKEN Scanner

fel de importantă este, dacă apare, asocierea cu un arc aortic întrerupt (09.29.01–09.29.16). Cînd arterele pulmonare (09.07.08) intrapericardice lipsesc complet, va apare de asemenea un trunchi arterial unic. În acest aranjament sîngele pulmonar trece exclusiv prin arterele colaterale sistemico-pulmonare (09.08.02). Acest aranjament este frecvent numit „pseudo-trunchi" sau „trunchi de tip IV". Nu se poate stabili dacă trunchiul ascendent este un trunchi propriu-zis, sau doar o aortă și arterele pulmonare sînt total absente. Din acest motiv îl numim trunchi arterial unic (01.05.17–01.05.20). Cînd stabilim natura valvei truncale avem în vedere competența sau natura sa obstructivă (09.02.00–09.02.03), precum și numărul cuspelor sale (09.03.01–09.03.04). Aici apare fereastra aorto-pulmonară (09.04.01) diferențiată de tunchiul arterial comun prin prezența a două valve separate, aortică și pulmonară, spre deosebire de valva comună. Deși au fost descrise mai multe feluri de fereastră, le grupăm sub o singură variantă. Următorul grup de coduri cuprinde toate anomaliile arterelor pulmonare și a circulației pulmonare. În primele variante se are în vedere valva pulmonară în funcție de morfologia sa (09.05.01–09.05.06) și apoi capacitatea hemodinamică (09.06.01–09.06.03). Urmează anatomia trunchiului pulmonar. Aici ne interesează mai ales atrezia pulmonară și propriu-zis, anatomia arterelor pulmonare intrapericardice, cînd se asociază un DSV. Alimentarea cu sînge a arterelor pulmonare se poate face din canalul arterial prin arterele sistemico-pulmonare colaterale majore (09.08.02–09.08.04) spre unul sau ambii plămîni, ori, în cazuri extrem de rare, dintr-un al cincilea arc (09.08.05). Tot la fel de rar, alimentarea pulmonară se poate face printr-o fereastră aorto-pulmonară (09.04.01). Revenind la diferitele variante ale arterelor pulmonare propriu-zise, toate combinațiile posibile sînt prezentate în fig. 3.1.9.1 (09.07.01-09.07.05). Cînd una dintre arterele pulmonare este considerată absentă, ea poate fi desprinsă de trunchi și se alimentează fie direct, din aortă, fie printr-un canal (09.09.01–09.10.05). Ultima variantă este numită de obicei scripete pulmonar,

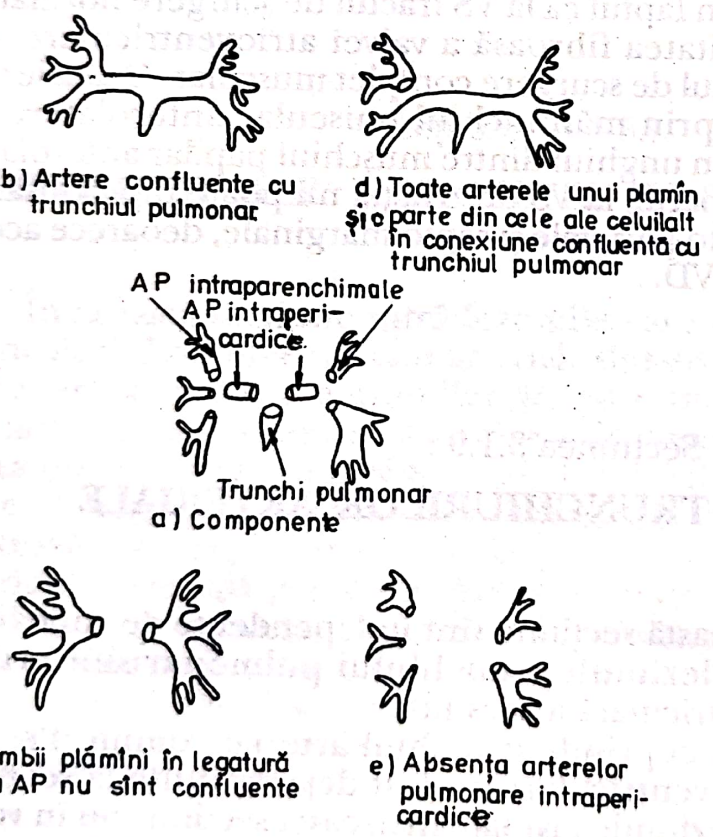


Fig. 3.1.9.1. Drenarea sîngelui în arterele pulmonare în cazul unei atrezii pulmonare.

în care artera pulmonară stîngă își are originea în dreapta (09.09.05). Stenoza căilor pulmonare arteriale este codificată în seriile 09.10.01–09.10.04, iar fistula arterio-venoasă își are codul 09.11.01. Ultimul cod include dilatarea (09.12.01) sau hipoplazia (09.12.02) arterelor pulmonare, împreună cu problemele care afectează în general circulația pulmonară (09.13.01– 09.13.04).

Următorul subgrup se ocupă de aortă ascendentă și circulația sistemică, însă nu cuprinde arterele capului, gîtului și brațelor și leziunile arcului. Prima dată se au în vedere diferitele aranjamente ale valvei aortice, considerîndu-se toate paternurile în afară de valva cu trei cuspe (09.14.01–09.14.07). Dacă valva cu trei cuspe este stenotică, insuficientă sau prolabată, ea se codifică în seriile 09.15.01–09.15.03. Dacă însă, aceste dereglări apar la o valvă cu două cuspe, se folosesc două coduri (09.14.04 și 09.15.01–09.15.03). Paternurile stenozei aortice supravalvulare sînt codificate în paternurile seriilor 09.16.01–09.16.04, restul grupurilor cuprinzînd diferitele leziuni care afectează aorta în cazul hipertensiunii sistemice, fie ea esențială (09.20.01), sau secundară (09.20.02).

Urmează grupul de leziuni congenitale ale arterelor coronare. Acestea cuprind originea anormală din trunchiul pulmonar, în diferitele sale moduri de prezentare: (09.21.01–09.21.05); artera coronară unică, (09.21.06), artere accesorii cu origine în aortă (09.21.07), sau în trunchiul pulmonar, (09.21.08) cu traiect anormal și origine anormală a ramurilor majore ale coronarelor (09.22.01–09.22.03). Urmează diferitele tipuri de fistule coronar-cavitare, (09.23.01–09.23.06) lista încheindu-se cu anevrismul, stenoza sau calcificarea unei artere coronare.

Discuția despre canalul arterial (ductus arteriosus) este de asemenea importantă la malformațiile arcului aortic. În primele faze de dezvoltare, toate structurile vasculare sînt bilateral simetrice. Pe baza cunoașterii evolutiei normale, s-a propus conceptul de serii duble ale trunchiului arterial, care ajută foarte mult la înțelegerea arterelor pulmonare și aortice în cazul malformațiilor arcului aortic (vezi mai jos), și în cazul malformațiilor arterelor pulmonare prezente la atrezia pulmonară (09.07.01–09.09.05). Diagrama arterială ideală prezintă un arc aortic dublu, ramificat dintr-un trunchi aortic ascendent (fig. 3.1.9.2). Fiecare arc dă naștere unei artere subclaviculare și unei carotide comune, și de asemenea, unui canal arterial legat de artera pulmonară dreaptă sau stîngă. Apoi cele două arcuri se unesc posterior, formînd o aortă descendentă poziționată central (dar în realitate poate fi de parte dreaptă sau stîngă). Întreaga serie

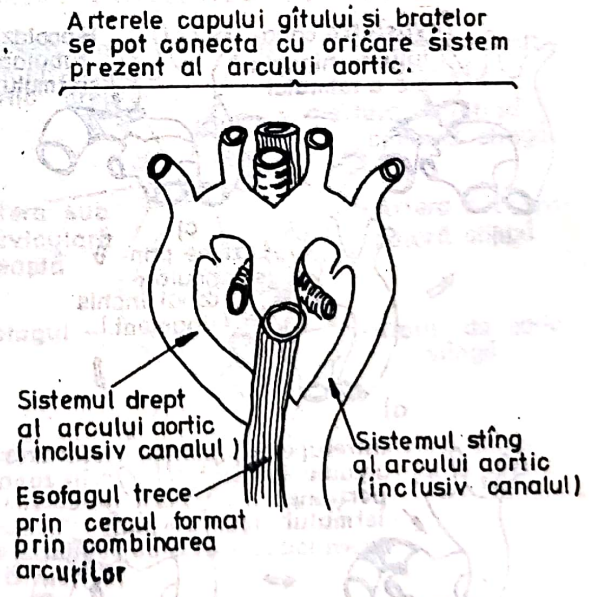


Fig. 3.1.9.2. Ipoteza sistemului arcului aortic dublu constituie baza înțelegerii inelelor vasculare.

de arcuri formează un inel în jurul pediculului traheo-esofagian. În evoluția normală inelul este întrerupt din cauza atenuării și reabsorbției componentelor sale de partea dreaptă, astfel că, de regulă, atît arcul aortic cît și canalul arterial sînt structuri izolate de partea stîngă. Există însă posibilitatea ca toate aceste structuri să persiste, sau ca diferitele părți ale sistemului de arc să involueze. Persistența sau involuția acestor segmente diferite stau la baza paternului diverselor malformații ale arcului aortic.

În cazul canalului arterial, această structură poate persista ca structură de dreapta (09.27.01) sau de stînga (09.27.02), indiferent de partea în care se află arcul aortic. Rareori ambele canale persistă (09.27.03). Canalele arteriale bilaterale alimentează foarte frecvent artere pulmonare neconfluente, în prezența atreziei pulmonare (09.07.05).

Mai rar, canalele arteriale bilaterale pot alimenta diferitele părți ale sistemului arterial sistemic, în prezența atreziei aortice și a întreruperii unui arc aortic (vezi mai jos). La fel de rară este situația în care ambele canale arteriale involuează. Cînd nu există canal arterial se însoțește de regulă cu „sindromul absenței valvei pulmonare" (09.05.06). Anevrismul canalului arterial (09.27.05) de obicei afectează un canal arterial de parte stîngă poziționat normal, putînd coexista la un canal arterial deschis sau cu unul închis la capătul său arterial pulmonar.

În funcție de care parte a sistemului de dublu arc aortic persistă, arcul aortic propriu-zis poate fi de partea stîngă (09.28.00, cum este de așteptat), sau de partea dreaptă (09.28.01). Arcul este acea parte a sistemului care traversează căile traheale și este de partea dreaptă sau stîngă, în funcție de relația sa cu traheea. Partea în care se află aorta descendentă este independentă de arc și poate fi de partea stîngă, (09.28.02), de partea dreaptă, (09.28.03), sau pe linia mediană. Poziția diferită a arcului formează structura de bază a sistemului de arc, care apoi poate fi afectat de malformații obstructive, de involuția unor părți ale sistemului de arc, sau de persistența mai multor părți decît este normal. Leziunile obstructive constau dintr-o serie de malformații care cresc în severitate, de la coarctație, trecînd prin hipoplazia tubulară a unui segment de arc, pînă la atrezie și întreruperea totală a segmentului respectiv (fig. 3.1.9.3).

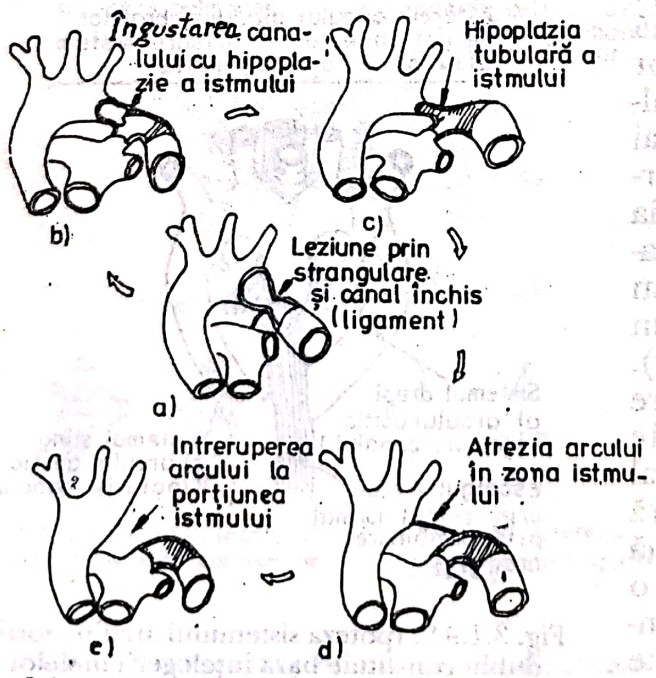


Fig. 3.1.9.3. Variante anatomice ale coarctației de aortă.

Coarctația este cea mai puțin gravă dintre aceste leziuni, și aproape întotdeauna afectează acea regiune a arcului din jurul canalului arterial. De regulă, cînd canalul arterial este deschis, el apare ca o leziune în formă de scoică la joncțiunea ductal-istmică (09.29.01). O coarctație în forma de scoică se poate găsi în acest loc și în cazul unui canal arterial închis sau a unui ligament (09.29.02). Aproape întotdeauna leziunea în forma de scoică coexistă cu hipoplazia istmului (09.29.03). Mai rar, o leziune de coarctație discretă apare în segmentul descendent (09.29.05), sau în cel toracic (09.29.06) ale aortei, sau chiar în cadrul aortei abdominale (09.29.07). Spre deosebire de coarctația discretă, care este o leziune de arc aortic, hipoplazia tubulară descrie acea îngustare uniformă a unui întreg segment al arcului. Acest segment poate fi istmul (09.29.08), partea dintre carotida comună stîngă și artera subclaviculară (09.29.09), sau partea dintre arterele brahiocefalică și carotida comună (09.29.10). Oricare dintre aceste segmente se poate oblitera total și poate fi responsabil de întreruperea arcului aortic printr-o coardă fibroasă (atrezie de arc: 09.29.11–09.29.13), sau coarda fibroasă poate dispare și ea, producînd o întrerupere a arcului aortic în aceste trei locuri (09.29.14–09.29.17).

Toate aceste leziuni obstructive pot coexista cu un aranjament anormal al arterelor capului și brațelor, în vreme ce originea anormală a acestor artere poate exista și ea, izolat. Originea anormală a arterelor subclaviculare drepte sau stîngi (09.30.02) este bine explicată pe baza arcului dublu ipotetic (fig. 3.1.9.4). În privința anomaliei de origine a arterei drepte, se presupune că arcul dublu s-a întrerupt între artera subclaviculară dreaptă și carotida comună. Canalul arterial drept dispare. Porțiunea distală a arcului drept de la aorta posterioară pînă la artera subclaviculară dreaptă devine apoi componenta retroesofagiană a arterei anormale (fig. 3.1.9.4). Frecvent această parte este mai mare decît artera însăși și apare ca un diverticul (diverticulul Kommerel) (09.30.03), care își are originea în aorta descendentă. Este de asemenea posibil ca paternul arcului dublu să se întrerupă în așa fel încît să apară aranjamentul în care una sau mai multe din arterele capului și brațelor sînt alimentate de un canal arterial prin traiectul arterial pulmonar, sau o arteră

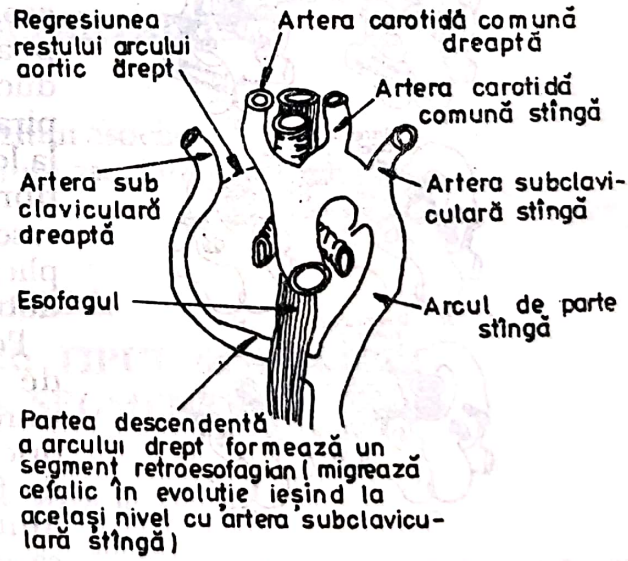


Fig. 3.1.9.4. Originea retroesofagiană a arterei subclaviculare drepte, explicată pe baza sistemului arcului aortic dublu (Fig. 3.1.9.2).

Scanned with OKEN Scanner

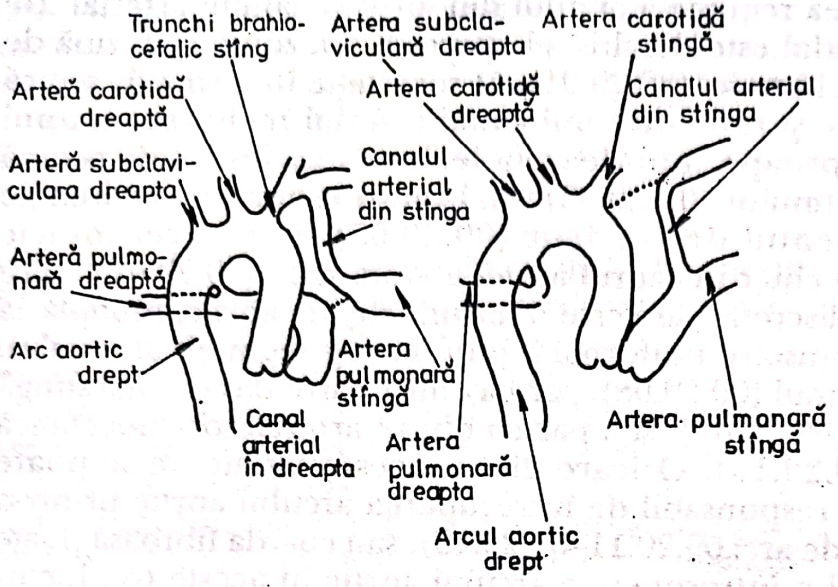


Fig. 3.1.9.5. Izolarea unei artere pulmonare sau sistemice apare cînd artera „izolată" primește sînge prin canalul arterial care poate fi în dreapta sau în stînga.

pulmonară este alimentată din sistemul arcului aortic. Acest fenomen se numește izolarea unei artere majore (fig. 3.1.9.5) (09.09.01; 09.09.03; 09.30.04–09.30.08).

În aceste aranjamente cu o arteră sistemică retroesofagiană sau una izolată, paternul de arc dublu a fost întrerupt. Pediculul traheo-esofagian nu este înconjurat de un inel incomplet. Cu toate acestea, simpla existență a originii retro-esofagiene a unei artere subclaviculare poate comprima esofagul și poate produce tulburări de deglutiție sau jenă respiratorie. Dacă segmentul de arc persistă la locul întreruperii sub forma unei corzi fibroase sau a unui canal, atunci inelul vascular va fi complet. Aceasta poate explica existența ca un sistem patent de arc dublu complet (09.31.01).

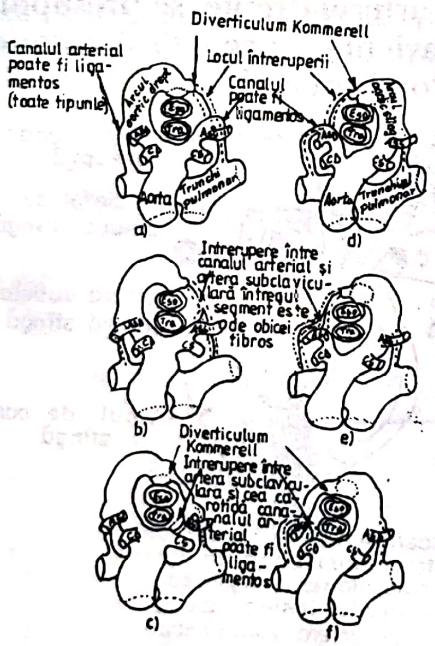


Fig. 3.1.9.6. Diferite tipuri de inele vasculare explicate prin sistemul arcului aortic dublu din Fig. 3.1.9.2
AS=artera subclaviculară; C=carotida:

Poate exista o întrerupere a sistemului de arc, cu persistența segmentului întrerupt sub formă de coardă fibroasă, în oricare din părți, dreapta sau stînga. Coarda fibroasă poate să se afle în oricare dintre locurile menționate mai sus (în cazul coarctației și întreruperii), și trebuie combinată cu un ligament fibros pe locul canalului arterial. Variantele cu arc drept sau stîng apar în figura 3.1.9.6.

Scanned with OKEN Scanner

Toate variantele de inel vascular pot fi explicate pe baza acestor paternuri (09.31.02–09.31.07). În fine, deși nu sub formă de inel vascular, este posibil ca segmentele transverse ale arcului aortic să se afle mai degrabă în zona gîtului decît în cea a toracelui (arc cervical) (09.31.08).

Secțiunea 3.1.10:

DIVERSE

Aici intră acele leziuni care nu au putut fi integrate în alte secțiuni. Lista le explică de la sine.

3.2. CODUL DE DIAGNOSTIC

(Spitalul Brompton: Graham A.M. Miller, Robert H. Anderson, Michael L. Rigby – The Diagnosis of congenital heart disease, Castle House Publication LTD, 1985)

Secțiunea 0:

CODURI DE DEPARTAJARE

01.01.00 Cord anatomic normal: fără leziuni asociate
01.02.00 Cord normal structurat: cu leziuni asociate prezente

Secțiunea 3.2.1:

DISPOZIȚIA ATRIILOR: TIPUL ȘI MODUL DE CONEXIUNE A SEGMENTELOR

Dispoziția atriilor

01.03.00 Normal (situs solitus)
01.03.01 Imagine în oglindă (situs inversus)
01.03.02 Izomerism atrial drept
01.03.03 Izomerism atrial stîng

Scanned with OKEN Scanner

Conexiuni atrio-ventriculare

Biventriculare

01.04.00 Concordante
01.04.01 Discordante
01.04.02 Ambigue (conexiune biventriculară în izomerismul atrial)

Univentriculare

01.04.03 Ventricul drept cu dublă intrare
01.04.04 Ventricul stîng cu dublă intrare
01.04.05 Ventricul nedeterminat cu dublă intrare
01.04.06 Absența conexiunii AVD: atriul de partea stîngă comunică cu ventriculul drept
01.04.07 Absența conexiunii AVD: atriul de partea stîngă comunică cu ventriculul stîng
01.04.08 Absența conexiunii AVD: atriul de partea stîngă comunică cu ventriculul nedeterminat
01.04.09 Absența conexiunii AVS: atriul de partea dreaptă comunică cu ventriculul drept
01.04.10 Absența conexiunii AVS: atriul de partea dreaptă comunică cu ventriculul stîng
01.04.11 Absența conexiunii AVS: atriul de partea dreaptă comunică cu ventriculul nedeterminat

Conexiuni ventriculo-arteriale

Conexiuni la paritate (unu-la-unu)

01.05.00 Concordante
01.05.01 Discordante

Conexiuni cu dublă ieșire

01.05.02 Ventricul drept cu dublă ieșire
01.05.03 Ventricul stîng cu dublă ieșire
01.05.04 Ventricul nedeterminat cu dublă ieșire

Conexiuni cu ieșire unică cu trunchi arterial comun

01.05.05 Conectat cu ambii ventriculi
01.05.06 Conectat cu VD
01.05.07 Conectat cu VS
01.05.08 Conectat cu ventricul unic nedeterminat

Scanned with OKEN Scanner

Conexiuni cu ieşire unică cu atrezia trunchiului arterei pulmonare şi cu conservarea porţiunii intrapericardice a arterelor pulmonare

01.05.09 Trunchi aortic conectat cu ambii ventriculi
01.05.10 Trunchi aortic conectat cu VD
01.05.11 Trunchi aortic conectat cu VS
01.05.12 Trunchi aortic conectat cu ventricul unic nedeterminat

Conexiuni cu ieşire unică cu atrezia trunchiului aortic

01.05.13 Trunchi al arterei pulmonare conectat cu ambii ventriculi
01.05.14 Trunchi al arterei pulmonare conectat cu VD
01.05.15 Trunchi al arterei pulmonare conectat cu VS
01.05.16 Trunchi al arterei pulmonare conectat cu ventricul unic nedeterminat

Conexiuni cu ieşire unică cu atrezia trunchiului şi fără conservarea porţiunii intrapericardice a arterelor pulmonare

01.05.17 Trunchi arterial solitar conectat cu ambii ventriculi
01.05.18 Trunchi arterial solitar conectat cu VD
01.05.19 Trunchi arterial solitar conectat cu VS
01.05.20 Trunchi arterial solitar conectat cu ventricul nedeterminat

Modul de conexiune atrio-ventriculară

01.06.00 Două valve patente (normal)
01.06.01 Două valve: valva AV-D neperforată
01.06.02 Două valve: valva AV-S neperforată
01.06.03 Două valve: valva AV-D călare şi cu depăşire de sept
01.06.04 Două valve: valva AV-S călare şi cu depăşire de sept
01.06.05 Două valve: valva AV-D călare pe sept
01.06.06 Două valve: valva AV-S călare pe sept
01.06.07 Două valve: valva AV-D cu depăşire de sept
01.06.08 Două valve: valva AV-S cu depăşire de sept
01.06.09 Valva comună: călare şi cu depăşire de sept
01.06.10 Valva comună: numai călare pe sept
01.06.11 Valva comună: doar cu depăşire de sept
01.06.12 Valva comună: exclusiv pentru un ventricul
01.06.13 Absenţa conexiunii: valva AVD solitară călare şi cu depăşire de sept
01.06.14 Absenţa conexiunii: valva AVD solitară călare pe sept
01.06.15 Absenţa conexiunii: valva AVD solitară cu depăşire de sept
01.06.16 Absenţa conexiunii: valva AVS solitară călare şi cu depăşire de sept
01.06.17 Absenţa conexiunii: valva AVS solitară călare pe sept
01.06.18 Absenţa conexiunii: valva AVS solitară cu depăşire de sept

Scanned with OKEN Scanner

Modul de conexiune ventriculo-arterială

01.07.00 Două valve perforate (normal)
01.07.01 Valva pulmonară neperforată
01.07.02 Valva aortică neperforată
01.07.03 Valva aortică cu depășire
01.07.04 Valva pulmonară cu depășire

Secțiunea 3.2.2:

RELAȚIILE INIMII ȘI PĂRȚILOR SALE COMPONENTE

Poziția cordului

02.01.01 Inima în poziție extratoracică (ectopică)
02.01.02 Inima predominant în hemitoracele stîng
02.01.03 Inima predominant în hemitoracele drept
02.01.04 Inima pe linia mediană

Orientarea apexului

02.02.00 Apex orientat la stînga
02.02.01 Apex orientat la dreapta
02.02.02 Apex situat pe linia mediană

Topologia ventriculilor

02.03.00 Patern de mîna dreaptă
02.03.01 Patern de mîna stîngă

Relațiile ventriculilor

02.04.01 VD predominant în dreapta
02.04.02 VD predominant în stînga
02.04.03 VD predominant superior
02.04.04 VD predominant inferior
02.04.05 VD predominant anterior
02.04.06 VD predominant posterior

Scanned with OKEN Scanner

Morfologia infundibulului

02.05.01 Infundibul subpulmonar: continuitate aorto-AV
02.05.02 Infundibul subaortic: continuitate pulmonaro-AV
02.05.03 Infundibul bilateral
02.05.04 Insuficiența infundibulară bilaterală: continuitate aortică și pulmonaro-AV

Relația dintre valvele arteriale

02.06.00 Valva aortică posterior și la dreapta pulmonarei (normal)
02.06.01 Valva aortică latero-lateral în dreapta pulmonarei
02.06.02 Valva aortică anterior și la dreapta pulmonarei
02.06.03 Valva aortică în fața celei pulmonare
02.06.04 Valva aortică anterior și în stînga pulmonarei
02.06.05 Valva aortică latero-lateral și în stînga pulmonarei
02.06.06 Valva aortică posterior și la stînga pulmonarei
02.06.07 Valva aortică în spatele pulmonarei

Relațiile trunchiurilor arteriale

02.07.00 Trunchiuri arteriale dispuse în spirală (normal)
02.07.01 Trunchiuri arteriale dispuse paralel

Relațiile arcului aortic

02.08.00 Arcul aortic superior bifurcației arterei pulmonare
02.08.01 Arcul aortic inferior bifurcației arterei pulmonare

Secțiunea 3.2.3.:
POZIȚIA ORGANELOR TORACO-ABDOMINALE

Dispunere generală

03.01.00 Dispunere toraco-abdominală obișnuită
03.01.01 Dispunere imagine în oglindă
03.01.02 Heterotaxie viscerală

Scanned with OKEN Scanner

Dispunerea pulmonară

03.02.00 Dispunere normală (plămînul trilobat la dreapta)
03.02.01 Dispunere imagine în oglindă (plămînul bilobat la dreapta)
03.02.02 Izomerism de tip drept (plămîni trilobaţi bilateral)
03.02.03 Izomerism de tip stîng (plămîni bilobaţi bilateral)

Morfologia bronhiilor

03.03.00 Dispunere normală (bronhia lungă în stîngă)
03.03.01 Dispunere imagine în oglindă (bronhia scurtă în stînga)
03.03.02 Izomerism de tip drept (bronhii scurte bilateral)
03.03.03 Izomerism de tip stîng (bronhii lungi bilateral)

Ficatul

03.04.00 Ficatul în dreapta
03.04.01 Ficatul la mijloc
03.04.02 Ficatul în stînga

Stomacul

03.05.00 Stomacul în stînga
03.05.01 Stomacul la mijloc
03.05.02 Stomacul în dreapta

Intestinele

03.06.00 Cecul la dreapta
03.06.01 Cecul la stînga
03.06.02 Anse malrotate

Splina

03.07.00 Splina unică: în partea stîngă
03.07.01 Splina unică: în partea dreaptă
03.07.02 Polisplenie
03.07.03 Asplenie

Dispunerea arterio-venoasă

03.08.00 Normală (aorta în stînga coloanei, VCI în dreapta ei)
03.08.01 Imagine în oglindă (aorta în dreapta coloanei, VCI în stînga)

Scanned with OKEN Scanner

03.08.02 Izomerism de tip drept (aorta și VCI de aceeași parte, VCI cu sediul anterior)
03.08.03 Izomerism de tip stîng (aorta și VCI de aceeași parte, VCI cu sediul posterior)

Secțiunea 3.2.4.:

ANOMALII ALE CONEXIUNILOR VENOASE

Anomalii ale conexiunilor venoase sistemice

Vena cavă superioară (VCS)

04.01.01 VCS conectată la sinusul coronar
04.04.02 VCS conectată la plafonul atriului stîng
04.04.03 Vene cave bilaterale în izomerismul atrial
04.04.04 Atrezia VCS
04.04.05 Absența VCS
04.04.06 Vena cardinală levo-atrială

Venele hepatice

04.02.01 Drenarea venelor hepatice în atriul drept
04.02.02 Drenarea venelor hepatice în atriul de partea stîngă
04.02.03 Drenajul bilateral al venelor hepatice

Vena cavă inferioară (VCI)

04.03.01 Întreruperea și continuarea cu vena azygos de partea stîngă
04.03.02 Întreruperea și continuarea cu vena azygos de partea dreaptă
04.03.03 Întreruperea și continuarea cu vena azygos bilateral
04.03.04 Conectarea VCI cu atriul de morfologie stîngă

Sinusul coronar

04.04.01 Fereastra între sinus coronar – atriu stîng
04.04.02 Absența sinusului coronar
04.04.03 Sinus coronar neperforat
04.04.04 Stenoza sinusului coronar

Scanned with OKEN Scanner

Anomalii de conexiune a venelor pulmonare

Tipul de drenaj al anomaliei de conexiune

04.05.01 Anomalie totală de conexiune
04.05.02 Anomalie completă de conexiune a venelor pulmonare drepte
04.05.03 Anomalie completă de conexiune a venelor pulmonare stîngi
04.05.04 Anomalie parțială de conexiune a venelor pulmonare drepte
04.05.05 Anomalie parțială de conexiune a venelor pulmonare stîngi

Locul conexiunii anormale

04.06.01 Imprecis
04.06.02 Supradiafragmatic
04.06.03 Infradiafragmatic
04.06.04 Anomalii de conexiune mixtă
04.06.05 În trunchiul venos brahiocefalic pe calea venei verticale
04.06.06 Direct în VCS
04.06.07 În sistemul de vene azygos
04.06.08 În sinusul coronar
04.06.09 Direct în atriul drept sau în joncțiunea cavo-atrială
04.06.10 Conexiuni cu fiecare atriu drept în izomerism
04.06.11 Conexiuni cu fiecare atriu stîng în izomerism
04.06.12 În sistemul venei porte
04.06.13 În VCI

Secțiunea 3.2.5.:

ANOMALIILE CAVITĂȚILOR ATRIALE ȘI ALE SEPTULUI INTERATRIAL

Atriul drept

05.01.01 Împărțirea AD prin anomalie a valvelor sinusului venos („cor triatriatum dexter")
05.01.02 Anomalia valvei VCI (valva Eustachio)
05.01.03 Anomaliile valvei sinusului coronar (valva Thebesius)
05.01.04 Plasă filigranată a valvelor venoase (plasa Chiari)
05.01.05 Absența urechiușei AD

Scanned with OKEN Scanner

05.01.06 Juxtapoziția urechiușei AD peste cea stîngă (juxtapoziție spre stînga)
05.01.07 Anevrism al urechiușei AD
05.01.08 AD dilatat
05.01.09 AD hipoplazic
05.01.10 AD hipertrofiat
05.01.11 Fibroelastoza AD

Atriul stîng (AS)

05.02.01 Împărțirea AS („cor triatriatum sinister")
05.02.02 Inel supravalvular al AS
05.02.03 Absența urechiușei AS
05.02.04 Juxtapoziția urechiușei AS peste cea dreaptă (juxtapoziție spre dreapta)
05.02.05 Anevrism al urechiușei AS
05.02.06 AS dilatat
05.02.07 AS hipoplazic
05.02.08 AS hipertrofiat
05.02.09 Fibroelastoza AS

Anomalii ale septului interatrial

05.03.01 Fereastra ovală patentă
05.03.02 Închiderea prematură a fosei ovale
05.03.03 Anevrismul fosei ovale
05.03.04 Comunicare interatrială (CIA) în cadrul fosei ovale (secundum)
05.03.05 Defect de sinus venos superior
05.03.06 Defect al sinusului venos
05.03. 07 CIA prin orificiul sinusului coronar
05.03.08 Atriu comun

Secțiunea 3.2.6.:

ANOMALII ALE JONCȚIUNII ATRIOVENTRICULARE

Anomaliile de morfologie ale valvei tricuspide (VT)

06.01.01 Atrezia VT (nespecificată)
06.01.02 Hipoplazia VT
06.01.03 Displazia VT

Scanned with OKEN Scanner

06.01.04 VT cu orificiu dublu
06.01.05 Malformație tip Ebstein
06.01.06 Absența cuspelor (orificiu descoperit)
06.01.07 Prolaps de cuspă
06.01.08 Cuspa despicată
06.01.09 Muscularizare în arcadă a corzilor tendinoase
06.01.10 Scurtarea corzilor tendinoase
06.01.11 Alungirea corzilor tendinoase
06.01.12 Absența mușchiului papilar
06.01.13 Fuzionarea mușchilor papilari
06.01.14 Stenoza VT (cauză nespecificată)
06.01.15 Insuficiența VT (cauză nespecificată)
06.01.16 Stenoza și insuficiența VT (cauză nespecificată)

Anomaliile de morfologie ale valvei mitrale (VM)

06.02.01 Atrezia VM (nespecificată)
06.02.02 Hipoplazia VM (valva miniaturizată)
06.02.03 Displazia VM
06.02.04 VM cu orificiu dublu
06.02.05 Malformație tip Ebstein
06.02.06 Absența cuspelor
06.02.07 Prolaps de cuspă
06.02.08 Cuspa despicată
06.02.09 Muscularizarea în arcadă a corzilor tendinoase
06.02.10 Scurtarea corzilor tendinoase
06.02.11 Alungirea corzilor tendinoase
06.02.12 Absența mușchiului papilar
06.02.13 Fuzionarea mușchilor papilari
06.02.14 Stenoza VM (cauză nespecificată)
06.02.15 Insuficiența VM (cauză nespecificată)
06.02.16 Stenoza și insuficiența VM (cauză nespecificată)

Anomaliile valvei AV drepte de morfologie nedeterminată

06.03.01 Atrezia (imprecisă)
06.03.02 Hipoplazia
06.03.03 Displazia
06.03.04 Orificiu dublu
06.03.05 Malformație tip Ebstein
06.03.06 Absența cuspelor
06.03.07 Prolaps de cuspă
06.03.08 Cuspa despicată
06.03.09 Muscularizarea în arcadă a corzilor tendinoase

Scanned with OKEN Scanner

06.03.10 Scurtarea corzilor tendinoase
06.03.11 Alungirea corzilor tendinoase
06.03.12 Absența mușchiului papilar
06.03.13 Fuzionarea mușchilor papilari
06.03.14 Stenoza
06.03.15 Insuficiența
06.03.16 Stenoza și insuficiența

Anomaliile valvei AV stîngi cu morfologie nedeterminată

06.04.01 Atrezie (imprecisă)
06.04.02 Hipoplazie
06.04.03 Displazie
06.04.04 Orificiu dublu
06.04.05 Malformație tip Ebstein
06.04.06 Absența cuspelor
06.04.07 Prolaps de cuspă
06.04.08 Cuspa despicată
06.04.09 Muscularizarea în arcada a corzilor tendinoase
06.04.10 Scurtarea corzilor tendinoase
06.04.11 Alungirea corzilor tendinoase
06.04.12 Absența mușchiului papilar
06.04.13 Fuzionarea mușchilor papilari
06.04.14 Stenoza
06.04.15 Insuficiența
06.04.16 Stenoza și insuficiența

Defectele septale atrioventriculare (DSAV)

06.05.01 DSAV: imprecis
06.05.02 DSAV: orificii AV drept și stîng separate
06.05.03 DSAV: orificiu AV comun
06.05.04 DSAV: CIA fără CIV
06.05.05 DSAV: CIA și CIV
06.05.06 DSAV: numai CIV
06.05.07 DSAV: cu predominență VD
06.05.08 DSAV: cu predominență VS
06.05.09 DSAV: cu predominență AD
06.05.10 DSAV: cu predominență AS
06.05.11 DSAV: cuspa superioară cu punte minimă (Rastelli A)
06.05.12 DSAV: cuspa superioară cu punte medie (Rastelli B)
06.05.13 DSAV: cuspa superioară cu punte maximă (Rastelli C)
06.05.15 DSAV: cuspa inferioară conectată la ambii ventriculi
06.05.16 DSAV: cuspa inferioară bifidă cu punte

Scanned with OKEN Scanner

Secțiunea 3.2.7.:

ANOMALIILE VENTRICULILOR ȘI SEPTULUI VENTRICULAR

Masa ventriculară

07.01.01 Cardiomiopatia (CM) hipertrofică generalizată
07.01.02 CM hipertrofică: VS
07.01.03 CM hipertrofică: VD
07.01.04 CM cu dilatație globală
07.01.05 CM cu dilatația VS
07.01.06 CM cu dilatația VD
07.01.07 CM restrictivă generalizată
07.01.08 CM restrictivă: VS
07.01.09 CM restrictivă: VD

Ventricul drept (VD)

07.02.01 Hipoplazia globală a cavității
07.02.02 Atrezia arterei pulmonare: obliterarea efectivă a porțiunii trabeculare a cavității
07.02.03 Atrezia arterei pulmonare: obliterarea efectivă a porțiunii trabeculare și de ieșire
07.02.04 Dilatarea cavității
07.02.05 Hipertrofia peretelui
07.03.01 VD cu 2 încăperi: nespecifice
07.03.02 Anomalia benzilor septoparietale
07.03.03 Hipertrofia trabeculei septomarginale
07.04.01 Absența trabeculațiilor apicale (hipoplazia congenitală a VD)
07.04.02 Sechestrația componentelor trabeculare
07.04.03 Fibroelastoza
07.04.04 Perete ventricular papiraceu
07.04.05 Disfuncția ventriculară nespecifică
07.05.01 Diverticul al peretelui ventricular
07.05.02 Anevrism al peretelui ventricular

Ventriculul stîng (VS)

07.06.01 Hipoplazia globală a cavității
07.06.02 Obliterarea efectivă a porțiunii trabeculare a cavității VS
07.06.03 Obliterarea efectivă a porțiunii trabeculare și a componentelor afectate căii de ieșire

Scanned with OKEN Scanner

07.06.04 Dilatarea cavității
07.06.05 Hipertrofia peretelui
07.07.01 VS cu 2 încăperi: nespecifice
07.08.01 Sechestrația componentei trabeculare
07.08.02 Absența trabeculațiilor apicale
07.08.03 Fibroelastoza
07.08.04 Perete ventricular papiraceu
07.08.05 Disfuncția ventriculară nespecifică
07.09.01 Diverticul al peretelui ventricular
07.09.02 Anevrism al peretelui ventricular

Comunicare interventriculară (DSV)

07.10.00 DSV nespecificat
07.10.01 DSV perimembranos nespecificat
07.10.02 DSV perimembranos extins cu precădere spre calea de intrare
07.10.03 DSV perimembranos extins cu precădere la porțiunea trabeculară a septului
07.10.04 DSV perimembranos extins cu precădere către calea de ieșire
07.10.05 DSV perimembranos cu deviere anterioară a conoseptului
07.10.06 DSV perimembranos confluent
07.11.01 DSV muscular nespecificat
07.11.02 DSV muscular în zona căii de intrare
07.11.03 DSV muscular în centrul zonei trabeculare
07.11.04 DSV muscular în zona trabeculară apicală
07.11.05 DSV musculare multiple în zona trabeculară
07.11.06 DSV muscular în zona căii de ieșire
07.11.07 DSV muscular cu deviere anterioară a conoseptului
07.11.08 DSV muscular cu deviere posterioară a conoseptului subarterial
07.12.01 DSV cu dublă comunicare nespecificat subarterial
07.12.02 DSV subarterial cu dublă comunicare: extindere infracristală perimembranoasă
07.12.03 DSV cu dublă comunicare: margine posteroinferioară musculară
07.13.01 DSV: VS–AD comunicare nespecificată
07.13.02 DSV: VS–AD comunicare la nivelul septului membranos AV
07.13.03 DSV: VS–AD: comunicare anormală trans-tricuspidiană
07.14.01 DSV subaortic
07.14.02 DSV subpulmonar
07.14.03 DSV cu dublă comunicare
07.14.04 DSV fără dublă comunicare
07.15.01 DSV restrictiv
07.16.01 DSV cu închidere spontană sau îngustare nespecificat
07.16.02 DSV cu închidere spontană sau îngustare prin creștere musculară în exces

Scanned with OKEN Scanner

07.16.03 DSV cu închidere spontană sau îngustare: apoziția cuspei VT
07.16.04 DSV cu închidere spontană sau îngustare printr-un rest din VT
07.16.05 DSV cu închidere spontană sau îngustare: anevrism al septului membranos
07.16.06 DSV cu închidere spontană sau îngustare: anevrism al valvei AV
07.17.01 DSV cu absența virtuală a septului („ventricul comun" sau „DSV uriaș")

Secțiunea 3.2.8.:

LEZIUNI ALE JONCȚIUNII VENTRICULO-ARTERIALE

Ventricul de morfologie dreaptă

08.01.01 Absența conului subpulmonar
08.01.02 Atrezia musculară a conului subpulmonar
08.02.01 Tetralogia Fallot
08.02.02. Obstrucție prin devierea conoseptului
08.03.01 Obstrucție prin hipertrofia benzilor septoparietale
08.03.02 Obstrucție prin anevrism al septului membranos
08.03.03 Obstrucție printr-o valvă AV accesorie
08.03.04 Obstrucție prin prolapsul unei valve arteriale semilunare
08.03.05 Obstrucție prin inserția anormală a unei valve AV
08.03.06 Obstrucție prin hipertrofie septală
08.03.07 Obstrucția căii de ieșire a VD: nespecificată

Ventricul de morfologie stîngă

08.04.01 Atrezia
08.04.02 Obstrucția prin hipertrofia septului
08.04.03 Obstrucție prin diafragmă fibroasă subaortică
08.04.04 Obstrucție printr-un tunel fibros
08.04.05 Obstrucție prin hipertrofia benzilor musculare antero-laterale
08.04.06 Obstrucție prin anevrism al septului membranos
08.04.07 Obstrucție printr-un rest de valvă AV
08.04.08 Obstrucție prin inserția anormală a valvei AV
08.04.09 Obstrucție prin devierea conoseptului
08.04.10 Obstrucție prin prolapsul unei valve arteriale semilunare
08.04.11 Obstrucția căii de ieșire a VS: nespecificată

Scanned with OKEN Scanner

Obstrucția infundibulară a ventriculului cu dublă ieșire

08.05.01 Obstrucție subaortică
08.05.02 Obstrucție subpulmonară

Secțiunea 3.2.9.:

ANOMALIILE TRUNCHIULUI ARTERIAL

Trunchi comun

09.01.01 Trunchi arterial comun cu trunchiul arterelor pulmonare
09.01.02 Trunchi arterial comun cu originea arterelor pulmonare
09.01.03 Trunchi arterial cu originea la distanță a arterelor pulmonare
09.02.01 Displazia valvei truncale
09.02.02 Stenoza valvei truncale
09.02.03 Insuficiența valvei truncale
09.03.01 Valva truncală cu 2 cuspe
09.03.02 Valva truncală cu 3 cuspe
09.03.03 Valva truncală cu 4 cuspe
09.03.04 Valva truncală cu mai mult de 4 cuspe
09.04.01 Fereastra aorto-pulmonară

Trunchi pulmonar

09.05.01 Valva pulmonară neperforată
09.05.02 Valva pulmonară cu 1 cuspă
09.05.03 Valva pulmonară cu 2 cuspe
09.05.04 Valva pulmonară cu 4 cuspe
09.05.05 Valva pulmonară displazică
09.05.06 Absența cuspelor pulmonare („sindromul valvei pulmonare absente")
09.06.01 Stenoza valvei pulmonare nespecificate
09.06.02 Insuficiența valvei pulmonare
09.06.03 Stenoza în dom a valvei pulmonare
09.07.01 Atrezia trunchiului pulmonar: artere pulmonare confluente
09.07.02 Atrezia trunchiului pulmonar: absența arterei pulmonare drepte
09.07.03 Atrezia trunchiului pulmonar: absența arterei pulmonare stîngi
09.07.04 Absența trunchiului pulmonar: artere pulmonare confluente
09.07.05 Absența trunchiului pulmonar: artere pulmonare neconfluente

Scanned with OKEN Scanner

09.07.06 Absența trunchiului și arterei pulmonare drepte
09.07.07 Absența trunchiului și arterei pulmonare stîngi
09.07.08 Absența totală a porțiunii intrapericardice a arterelor pulmonare
09.08.01 Irigarea plămînului dependent de canalul arterial
09.08.02 Artere coleterale sistemice destinate ambilor plămîni
09.08.03 Artere colaterale sistemice destinate plămînului drept
09.08.04 Artere colaterale sistemice destinate plămînului stîng
09.08.05 Persistența celui de-al cincilea arc aortic
09.09.01 Originea arterei pulmonare din canalul arterial
09.09.02 Originea arterei pulmonare drepte din aorta ascendentă
09.09.03 Originea arterei pulmonare stîngi din canalul arterial
09.09.04 Originea arterei pulmonare stîngi din aorta ascendentă
09.09.05 Originea arterei pulmonare stîngi din artera pulmonară dreaptă
09.10.01 Stenoza trunchiului pulmonar
09.10.02 Stenoza arterei pulmonare drepte
09.10.03 Stenoza arterei pulmonare stîngi
09.10.04 Stenoze multiple ale arterelor pulmonare
09.11.01 Fistula pulmonară arterio-venoasă
09.12.01 Dilatarea idiopatică a arterelor pulmonare
09.12.02 Hipoplazia arterelor pulmonare
09.13.01 Persistența circulației fetale
09.13.02 Boala obstructivă a vaselor pulmonare
09.13.03 Hipertensiunea pulmonară nespecificată
09.13.04 Hipertensiunea pulmonară secundară unor tulburări de ventilație

Aorta

09.14.01 Atrezia trunchiului aortic
09.14.02 Imperforația valvei aortice
09.14.03 Valva aortică cu o singură cuspă
09.14.04 Valva aortică cu 2 cuspe
09.14.05 Valva aortică cu 4 cuspe
09.14.06 Valva aortică displazică
09.14.07 Ectazia inelului aortic
09.15.01 Stenoza valvulară
09.15.02 Insuficiența valvulară
09.15.03 Prolaps de valvă semilunară
09.16.01 Stenoza în diafragmă a aortei descendente
09.16.02 Stenoza în clepsidră
09.16.03 Hipoplazia tubulară
09.16.04 Dilatarea trunchiului aortic
09.17.01 Ventricul stîng – tunelul aortic
09.17.02 Atriu stîng – tunelul aortic
09.18.01 Anevrismul sinusului aortic

Scanned with OKEN Scanner

09.18.02 Anevrism fistulizant al sinusului aortic
09.19.01 Fistula arterio-venoasă sistemică nespecificată
09.19.02 Fistula arterio-venoasă sistemică cerebrală
09.20.01 Hipertensiune esențială
09.20.02 Hipertensiune sistemică secundară

Arterele coronare (AC)

ACD=artera coronară dreaptă; ACS=artera coronară stîngă; ACIA=artera coronară interventriculară anterioară; ACC=artera coronară circumflexă
09.21.01 Originea ACD din trunchiul pulmonar
09.21.02 Originea ACS din trunchiul pulmonar
09.21.03 Originea ACIA din trunchiul pulmonar
09.21.04 Originea ACC din trunchiul pulmonar
09.21.05 Originea ambelor AC din trunchiul pulmonar
09.21.06 AC: trunchi unic
09.21.07 AC: accesorie provenind din trunchiul aortic
09.21.08 AC accesorie provenind din trunchiul pulmonar
09.22.01 Anomalie de traiect a AC dispusă între aortă și trunchi pulmon.
09.22.02 Anomalie de origine a ACIA din ACD
09.22.03 Anomalie de origine a ACC din ACD
09.23.01 Fistula AC nespecificată
09.23.02 Fistula între AC și AD
09.23.03 Fistula între AC și VD
09.23.04 Fistula între AC și AS
09.23.05 Fistula între AC și VS
09.23.06 Fistula între AC și trunchiul pulmonar
09.24.01 Anevrism al AC
09.25.01 Stenoza la originea AC
09.26.01 Calcificarea AC

Canalul arterial

09.27.01 Canal arterial drept
09.27.02 Canal arterial stîng
09.27.03 Canal arterial bilateral
09.27.04 Agenezia canalului arterial
09.27.05 Anevrism al canalului arterial

Arcul aortic

ACC=artera carotidă comună; TrABC=trunchiul arterei brahiocefalice
ASC=artera subclaviculară; D=dreapta; S=stînga

Scanned with OKEN Scanner

09.28.00 Arcul cu orientare stîngă
09.28.01 Arcul cu orientare dreaptă
09.28.02 Aorta descendentă stîngă
09.28.03 Aorta descendentă dreaptă
09.28.04 Aorta descendentă mediană
09.29.01 Coarctație prin prag cu canal arterial persistent
09.29.02 Leziune cu coarctație prin prag cu canal arterial închis
09.29.03 Hipoplazie istmică
09.29.04 Coarctație în clepsidră a sistemului aortic
09.29.05 Coarctație de aortă descendentă
09.29.06 Coarctație de aortă toracică
09.29.07 Coarctație de aortă abdominală
09.29.08 Hipoplazie tubulară de istm
09.29.09 Hipoplazie tubulară între ACCS și ASC
09.29.10 Hipoplazie tubulară între TrABC și ACCS
09.29.11 Atrezie de istm
09.29.12 Atrezie între ACCS și ASCS
09.29.13 Atrezia între TrABC și ASCS
09.29.14 Întreruperea istmului
09.29.15 Întreruperea între ACCS și ASCS
09.29.16 Întreruperea între TrABC și ASCS
09.30.01 Anomalie de origine a ASCD
09.30.02 Anomalie de origine a ASCS
09.30.03 Diverticul Kommerel
09.30.04 Izolarea TrABC
09.30.05 Izolarea ASCS
09.30.06 Izolarea ASCD
09.30.07 Izolarea ACCS
09.30.08 Izolarea ACCD
09.31.01 Arcul aortic dublu
09.31.02 Inel vascular: arcul aortic în stînga, ligamentul de la nivelul ASCD la aorta descendentă cu PCA drept
09.31.03 Inel vascular: arcul aortic la stînga, ligamentul de la nivelul ASCD la aorta descendentă, canalul arterial stenozat.
09.31.04 Inel vascular: arcul aortic la stînga, ligamentul de la ACCD la ASCD
09.31.05 Inel vascular: arcul aortic în dreapta, ligamentul de la nivelul ASCS la aorta descendentă cu PCA stîng
09.31.06 Inel vascular: arcul aortic la dreapta, ligamentul de la nivelul ASCS la aorta descendentă, canal arterial stenozat
09.31.07 Inel vascular: arc aortic în dreapta, ligamentul de la ACCS la ASCS
09.31.08 Arc cervical

Scanned with OKEN Scanner

Secțiunea 3.2.10.:

DIVERSE

Anomalii ale pericardului

10.01.01 Agenezie parțială
10.01.02 Absența totală
10.02.01 Chisturi pericardice

Tumori

10.03.01 Nespecificate
10.03.02 Rabdomiom
10.03.03 Fibrom
10.03.04 Mixom
10.03.05 Teratom
10.03.06 Hemangiom
10.03. 07 Mezoteliom al nodulului AV (hamartom)

Malignități

10.04.01 Rabdomiosarcom
10.04.02 Fibrosarcom
10.04.03 Teratom malign
10.04.04 Angiosarcom
10.04.05 Depozite secundare (metastaze).

3.3. CLASIFICAREA FIZIOLOGICĂ

Deoarece simptomele clinice și semnele fizice, alături de rezultatele obținute la electrocardiografie și radiografie sînt toate determinate de consecințele fiziologice ale unei malformații cardiace congenitale, este logic ca leziunile să se clasifice mai degrabă în funcție de tipul de perturbare

Scanned with OKEN Scanner

fiziologică prezentă, decît după clasificarea anatomică convențională. Într-o astfel de clasificare, motivele constatărilor anormale sînt ușor de înțeles; ea este un mod de prezentare mai adecvat decît „recunoașterea de patern" convențională a unei serii de rezultate fără relație între ele și atașate fiecărei malformații anatomice în parte. Un punct de plecare convenabil pentru elaborarea unei astfel de clasificări fiziologice este luarea în considerare a cauzelor hipertensiunii pulmonare.

Prin hipertensiune pulmonară înțelegem creșterea semnificativă a presiunii în trunchiul pulmonar peste valoarea normală (sistolică) de 20–30 mmHg. De observat că hipertensiunea pulmonară și boala vasculară pulmonară nu sînt sinonime. Boala vasculară pulmonară (rezistența pulmonară arteriolară crescută) este numai o cauză posibilă a hipertensiunii pulmonare, după cum se va vedea în cele ce urmează. Cei doi termeni se confundă deseori, și astfel apare confuzia. În termeni simpli, există doar 3 situații în care hipertensiunea pulmonară definită astfel poate apărea. Acestea sînt:

a) în primul rînd ca o consecință a unei presiuni crescute „în întoarcerea venoasă pulmonară";

b) în al doilea rînd, ca o consecință a unei „rezistențe" crescute față de curgerea prin circulația pulmonară;

c) în al treilea rînd, ca o consecință a unui flux crescut rezultat dintr-o comunicare liberă între circulația sistemică cu rezistență mare (cordul stîng) și circulația pulmonară cu rezistență mică.

Cele trei mecanisme posibile sînt ilustrate în figura 3.3.1, comparativ cu cordul normal.

În diagrama ilustrînd cordul normal (fig. 3.3.1 a) presiunea (în mmHg) este prezentă pe axa verticală, iar pe axa orizontală sînt prezentate două puncte din circulația pulmonară – originea sa la trunchiul pulmonar și capătul la venele pulmonare. Se vede că există un gradient de presiune între presiunea arterei pulmonare de 20 mmHg și presiunea venei pulmonare de 10 mmHg (dacă n-ar fi așa, curgerea n-ar fi posibilă).

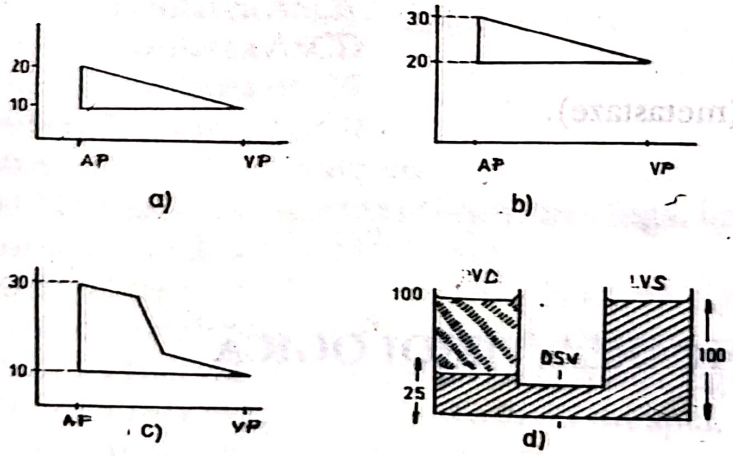


Fig. 3.3.1. Diagrame care arată modificările de presiune care apar în circulația pulmonară, comparînd capătul arterial (AP) și cel venos (VP) în diferite circumstanțe: a) Cord normal; b) Presiune crescută la ieșire; c) Rezistența pulmonară crescută; d) Flux pulmonar crescut și comunicare între circulația pulmonară și cea sistemică.

O presiune crescută „de întoarcere" este arătată în fig. 3.3.1 b. Această diagramă este identică cu cea a cordului normal, în afară de faptul că presiunea pulmonară venoasă (în întoar-

Scanned with OKEN Scanner

cerea pulmonară) este crescută față de valoarea normală de 20 mmHg. Deoarece un gradient de presiune trebuie menținut pentru ca fluxul anterograd să continue, rezultatul este că presiunea arterei pulmonare trebuie să crească și astfel apare primul mecanism care produce hipertensiune pulmonară.

În fig. 3.3.1 c „rezistența" pulmonară crescută produce o obstrucție a fluxului în cadrul circulației pulmonare. Presiunea de întoarcere pulmonară rămîne la valoarea sa normală, scăzută, de 10 mmHg, însă presiunea trebuie să crească în imediata apropiere a obstrucției, pentru a menține curgerea – al doilea mecanism în producerea hipertensiunii pulmonare. Se observă că înclinația generală a liniei ce leagă presiunea arterei pulmonare de presiunea venei pulmonare s-a mărit. Aceasta indică o „rezistență" crescută față de flux, spre deosebire de situația cu presiune crescută în întoarcerea pulmonară, în care linia este normală (fig. 3.3.1 b și 3.3.1 c).

În ultima diagramă (fig. 3.3.1 d) fluxul pulmonar crescut este prezentat în cazul unei comunicări între circulația sistemică și cea pulmonară. În această diagramă ventriculul stîng este reprezentat printr-un vas cilindric plin cu apă (presiune crescută) și ventriculul drept printr-un cilindru aproape gol. Cele două sînt legate printr-un conduct cu orificiu mare și o supapă. Dacă supapa este deschisă, nivelul apei în cei doi cilindri se va echilibra rapid ca rezultat al trecerii lichidului din stînga în dreapta. Deoarece cilindrul reprezentînd ventriculul stîng este în comunicare liberă cu artera pulmonară, ne putem imagina mecanismul care produce hipertensiunea pulmonară. Această diagramă reprezintă ceea ce se petrece cînd există, de exemplu, un DSV larg. În timp ar apare o echilibrare a presiunilor fluidelor chiar și printr-un conduct mic. În interiorul cordului presiunea în ventriculul stîng este crescută numai în perioada sistolei, astfel că există timp pentru echilibrarea presiunilor în cordul stîng și drept numai atunci cînd DSV este mare.

Pentru a înțelege de ce situația prezentată în fig. 3.3.1d conduce la presiune și flux pulmonar crescute, trebuie să privim atent relația dintre presiune, flux și rezistență. În termeni electrici această relație este dată de legea lui Ohm, relație care poate fi aplicată la cord: R(rezistența) = =P(presiunea) / Q(flux).

Această relație este o informație crucială care se măsoară în cursul cateterizării cardiace.

Pentru a determina care dintre cele trei mecanisme posibile duc la hipertensiune pulmonară într-un anumit caz, vom modifica relația R=P/Q astfel încît să separăm efectul presiunii în întoarcerea pulmonară. Expresia modificată este:

$$R_{pa} = P_{pa} - P_{ps}/Q_p,$$

unde R_{pa} este așa-numita rezistență „pulmonară arteriolară". Aceasta este rezistența față de flux datorată doar circulației pulmonare, ignorîndu-se presiunea în întoarcerea venoasă. P_{pa} este presiunea medie în trunchiul

Scanned with OKEN Scanner

pulmonar și P_{ps} este presiunea medie a venei pulmonare sau a atriului stîng. Q_p este fluxul pulmonar.

Cu această relație putem reevalua cele trei mecanisme ce duc la hipertensiune pulmonară. În cordul normal (fig. 3.3.1 a), folosind o valoare normală de 5 l/min pentru fluxul pulmonar vom avea:

$$R_{pa} = 20–10/5 = 2 \text{ (unități)}$$

Aceasta este o valoare normală pentru „rezistența arteriolară pulmonară".

Cu o presiune crescută în întoarcerea pulmonară și același flux pulmonar de 5 l/min. (fig. 3.3.1 b), valorile prezente în diagramă ne dau:

$$R_{pa} = 30–20/5 = 2 \text{ (unități)}$$

Așa am determinat că rezistența la flux este normală și am „măsurat" un flux normal, astfel că anomalia primară este presiunea crescută în întoarcerea pulmonară, iar presiunea crescută a arterei pulmonare este efectul secundar.

La „rezistența" pulmonară crescută (fig. 3.3.1 c) valorile arătate în diagramă ne dau:

$$R_{pa} = 30–10/5 = 4 \text{ (unități)}$$

Astfel am determinat că, în timp ce atît presiunea în întoarcerea pulmonară cît și fluxul pulmonar sînt normale, hipertensiunea pulmonară se datorează unei rezistențe pulmonare „arteriolare" crescute.

În fine, în situația prezentată în fig. 3.3.1 d, cu flux pulmonar crescut datorat unei comunicări între partea stîngă și cea dreaptă a cordului, dacă $R = P/Q$, atunci $Q = P/R$. Adică, atunci cînd presiunea este crescută în circulația pulmonară (sau oricare altă circulație) fluxul este invers proporțional cu rezistența. Astfel, dacă avem o situație în care rezistența pulmonară arteriolară este normală (2 unit.) și presiunea arterială pulmonară este apropiată de cea sistemică (de ex. 40 mmHg) cu o presiune de întoarcere pulmonară normală de 10 mmHg, atunci fluxul este dat de formula:

$$\frac{40–10}{2} = 15$$

Aici anomalia primară este comunicarea liberă, permițînd existența unui flux de la stînga la dreapta cordului. Aceasta duce la o presiune arterială pulmonară crescută, cu condiția ca „rezistența" să fie scăzută, și la un flux pulmonar crescut (15 l/min în cazul de față).

Cele trei mecanisme mai sus menționate, responsabile de o hipertensiune pulmonară, pot exista în combinație. Astfel, o presiune de întoarcere pulmonară crescută poate duce la o creștere secundară în „rezistența arteriolară" pulmonară. Similar, o presiune crescută și un flux crescut în circulația pulmonară rezultate dintr-o comunicare între circulația pulmonară și siste-

Scanned with OKEN Scanner

mică poate duce la o creștere secundară în rezistența arteriolară pulmonară – reacție Eisenmenger.

Această relație între presiune, flux și rezistență este crucială în înțelegerea modurilor în care boala cardiacă congenitală se poate prezenta. Pentru scopul nostru de clasificare a bolii cardiace congenitale, trebuie totuși să luăm în considerare nu numai rezistența față de flux prin circulația pulmonară, ci și rezistența la intrarea în circulația pulmonară. Rezistența crescută poate exista la nivelul atriului stîng („în întoarcere"), în cadrul circulației pulmonare sau la/sub valva pulmonară. Folosim expresia „intrare în circulația pulmonară" pentru a numi toate aceste locuri posibile de rezistență. Nu putem folosi expresia „rezistență la fluxul de ieșire din ventriculul drept" deoarece, după cum vom vedea, la cordul malformat congenital, ventriculul care pompează sîngele spre plămîni poate avea morfologie de ventricul stîng sau, rareori, morfologie nedeterminată.

E momentul acum să facem observația că, dacă nu există comunicare intracardiacă, nu există nici șunt intracardiac, indiferent ce altă malformație există. Avînd în vedere toate cele de mai sus, putem acum face o clasificare logică a bolii cardiace congenitale.

(A) COMUNICĂRI SIMPLE ÎNTRE CIRCULAȚIILE CU REZISTENȚĂ SCĂZUTĂ LA FLUXUL PULMONAR

Situația fiziologică prezentă în comunicările cu rezistență scăzută este prezentată în diagrama unui DSV simplu (fig. 3.3.2). În această situație un DSV larg duce la egalizarea presiunilor ventriculare stîngă și dreaptă. Deoarece rezistența pulmonară este scăzută rezultă un șunt mare stînga-dreapta și un flux pulmonar crescut (indicat printr-o relativă grosime a săgeților arătînd fluxul). Fluxul este exclusiv de la circulația sistemică de rezistență mare spre circulația pulmonară de rezistență mică, astfel că șuntul este doar de la stînga la dreapta și nu există șunt dreapta-stînga și desaturație arterială. Cum se va explica mai tîrziu, mărimea (volum, diametru) unui vas sau a unei cavități cardiace este direct proporțională cu fluxul care trece prin ele. Astfel la comunicările cu rezistență redusă, cordul și arterele pulmonare sînt mărite. Consecințele unei încărcări

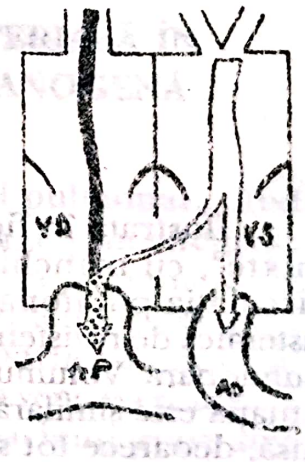


Fig. 3.3.2. Curgerea sîngelui printr-o comunicare cu rezistență scăzută (exemplu: DSV izolat). ⟶

de volum pe cord includ insuficiența cardiacă. Pacienții cu comunicări și rezistență scăzută pot prezenta insuficiență cardiacă sau respiratorie și nu cresc în greutate. La examenul fizic cianoza nu este prezentă (nu apare desaturare arterială). Radiografia pulmonară prezintă un cord mărit și artere centrale și periferice evidente (pletora pulmonară). În această categorie de defecte cardiace congenitale există și subgrupe. De exemplu, dacă un DSV este mic, șuntul va fi mic, cardiomegalia și pletora pulmonară vor fi mai puțin marcate sau chiar nedetectabile clinic la comunicările foarte mici.

(B) COMUNICĂRI SIMPLE ÎNTRE CIRCULAȚIILE CU REZISTENȚĂ CRESCUTĂ LA FLUXUL PULMONAR

Figura 3.3.3 prezintă ce se întîmplă în situația unei comunicări cu rezistență scăzută; este modificată doar creșterea rezistenței la intrarea în circulația pulmonară, astfel că pentru sînge este mai ușor să iasă în circulația sistemică printr-o comunicare intracardiacă decît să iasă în circulația pulmonară. Exemplul unei astfel de situații este tetralogia Fallot. Fluxul pulmonar este mai mic decît valoarea normală și nu mai există încărcare de volum. Astfel avem hipovascularizație și un cord de mărime normală. Apare un șunt dreapta-stînga și desaturație arterială – deci cianoza. Din nou putem descrie subgrupe în această categorie de comunicări cu rezistență mare. Locul obstrucției este mai degrabă în circulația pulmonară decît la infundibulum (de exemplu reacția Eisenmenger sau „banding pulmonar") sau la valve pulmonare (de exemplu stenoza pulmonară). Toate cazurile din această categorie au însă în comun hipovascularizația, un cord mic și desaturație arterială.

(C) SITUAȚII MIXTE

Ilustrată în figura 3.3.4 este cea de-a treia categorie, cea a „situației mixte", cu trunchi arterial comun ca model tipic. La acest aranjament circulația pulmonară cu rezistență scăzută va fi alimentată din circulația sistemică de rezistență crescută. Va rezulta un flux pulmonar crescut și pletora pulmonară. Volumul de încărcare crescut va duce la cardiomegalie. Pînă aici situația este similară cu cea din comunicările „simple" cu rezistență scăzută. Însă, deoarece tot sîngele (întoarcerea pulmonară venoasă și sistemică) se

Scanned with OKEN Scanner

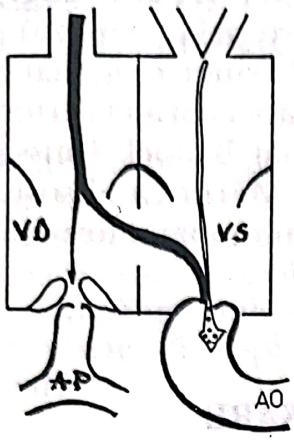


Fig. 3.3.3. Curgerea sîngelui printr-o comunicare cu rezistența crescută (exemplu: tetralogia Fallot).

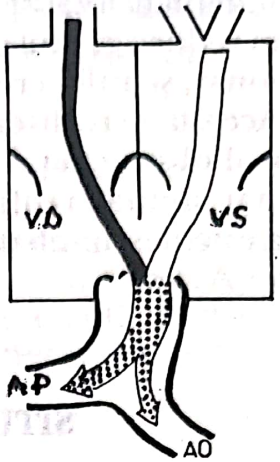


Fig. 3.3.4. Curgerea sîngelui într-o situație de mixare cu rezistența pulmonară scăzută (trunchi arterial comun).

amestecă în trunchiul comun înainte de a trece în circulațiile pulmonară și sistemică, alimentarea sistemică se va face cu sînge mai puțin saturat cu O_2 100% și va apare desaturarea arterială. Această combinație de flux pulmonar crescut (șunt stînga-dreapta) și desaturație arterială (șunt dreapta-stînga) este diagnosticată ca situație cu „mixare", în care desaturația arterială este rezultatul unei anatomii specifice. Multe dintre malformațiile cardiace complexe dau naștere la amestecarea sîngelui venos pulmonar și sistemic, incluzînd întoarcerea venoasă pulmonară anormală totală, atriul comun și ventriculul unic.

FACTORI CARE DETERMINĂ SATURAȚIA ARTERIALĂ ÎN MALFORMAȚIA CONGENITALĂ DE CORD CIANOGENĂ

Comunicări simple cu rezistență crescută la fluxul pulmonar. Cînd există comunicare intracardiacă volumul de sînge care curge prin circulația pulmonară este determinat de rezistența la flux în circulația pulmonară. În condiții simple de șunt dreapta-stînga („comunicări cu rezistență crescută"), gradul de desaturație arterială este determinat de mărimea șuntului dreapta-stînga, cu alte cuvinte, de cantitatea din întoarcerea venoasă sistemică care trece direct prin această circulație. Dar la acești pacienți gravitatea desaturației arteriale este influențată și de faptul că o cantitate mai mică de

Scanned with OKEN Scanner

sînge venos pulmonar total saturat ajunge la ventriculul stîng. La asemenea pacienți putem reduce gradul de desaturație arterială (cianoza) prin creșterea fluxului pulmonar, și astfel crește cantitatea de sînge oxigenat care ajunge la cordul stîng. Aceasta se realizează prin conectarea aortei la artera pulmonară, dincolo de locul obstrucției. Un șunt pulmonar Blalock-Taussig sau un șunt aorto-pulmonar similar realizează aceasta. Mărimea absolută a șuntului dreapta-stînga este neschimbată, însă fluxul pulmonar a fost mărit.

SITUAȚII CU MIXARE

În cazurile în care apare o amestecare completă a sîngelui venos pulmonar și sistemic la nivelul valvei aortice, gradul de desaturație arterială prezentă este invers proporțional cu fluxul pulmonar. Aceasta nu este valabil dacă mixarea nu este completă. Un exemplu bun de mixare este combinația segmentală numită transpoziție completă. În acest caz (în care aorta este legată de ventriculul de morfologie dreaptă și trunchiul pulmonar de ventriculul de morfologie stîngă) rezistența la flux prin circulația pulmonară este de obicei scăzută. Ca urmare, fluxul pulmonar este crescut și radiografia pulmonară prezintă pletoră pulmonară. Deși volumul de sînge venos pulmonar oxigenat care se întoarce la atriul stîng este mare, acest sînge se putea amesteca foarte puțin cu fluxul sanguin sistemic independent. Avem astfel o situație de mixare recunoscută din cauza combinației de pletoră și cianoză, în care desaturarea arterială este profundă. Din contră, un pacient cu mixare completă (de ex. trunchi arterial comun) poate avea flux pulmonar care nu este crescut și totuși desaturația arterială să fie minimă. Aceste două tipuri de situații cu mixare sînt ușor de recunoscut clinic. În transpoziția completă tratamentul paliativ (septostomia atrială) are ca scop îmbunătățirea mixării, și este foarte eficientă.

Mulți pacienți cu mixare pot avea și o rezistență crescută la fluxul pulmonar, de exemplu dacă apare stenoză a valvei pulmonare sau stenoză subvalvulară. Deoarece gradul de desaturație arterială este invers proporțional cu fluxul pulmonar, acești pacienți vor avea și desaturație arterială severă chiar în prezența mixării complete. Acești pacienți tind să se asemene cu cei din categoria 2 (comunicări simple cu rezistență crescută la intrarea în circulația pulmonară) cu hipovascularizație pulmonară și un cord relativ mic – semnele unui flux pulmonar redus sînt dominante și faptul că există și mixare poate fi imposibil de detectat.

Scanned with OKEN Scanner

(C) REZISTENȚĂ CRESCUTĂ ÎN ÎNTOARCERE FĂRĂ COMUNICARE INTRACARDIACĂ

Cum s-a arătat mai sus, dacă nu există comunicare intracardiacă nu poate exista șunt, indiferent ce alte anomalii sînt prezente. Astfel, în această situație arterele pulmonare au mărime normală și cordul este normal. Deoarece nu există șunt, nu există nici desaturație arterială. Anomalia primară prezentă este o presiune pulmonară venoasă crescută, și, dacă este gravă, ea conduce la insuficiență respiratorie și tahipnee, cu semne radiologice de edem pulmonar.

(D) FUNCȚIE MIOCARDICĂ ALTERATĂ

În această ultimă categorie fiziologică, pacienții prezintă presiunea de umplere ventriculară crescută, astfel că ei se prezintă cu semne de hipertensiune pulmonară venoasă, ca mai sus. În vreme ce pacienții din categoria 4 (fără șunt intracardiac) au cord normal pacienții cu „boală" miocardiacă au inima mărită. Pentru a înțelege de ce este așa trebuie să examinăm relația dintre volumul unui ventricul și volumul de încărcare pe acel ventricul. Aceasta se vede din fig. 3.3.5 care prezintă un cord normal și un cord în care funcția ventriculară este mărită. Pe axa verticală este notat volumul total de lovire al ventriculului (volumul de încărcare). La cordul normal acesta este volumul de lovire la înaintare. La cordul cu insuficiență aortică sau mitrală (sau cu șunt intracardiac implicînd ventriculul stîng) volumul total de lovire al VS este volumul de lovire în înaintare plus volumul regurgitant sau volumul de șunt stînga-dreapta. În toate cazurile cu funcție miocardică normală volumul de lovire a VS este în relație liniară cu volumul telediastolic: cu cît volumul de încărcare este mai mare, cu atît mai mare este ventriculul. De aceea, șuntul stînga-dreapta sau insuficiența valvulară produce mărirea cordului. Volumul de lovire al VS este dat de către volumul acestuia la sfîrșitul

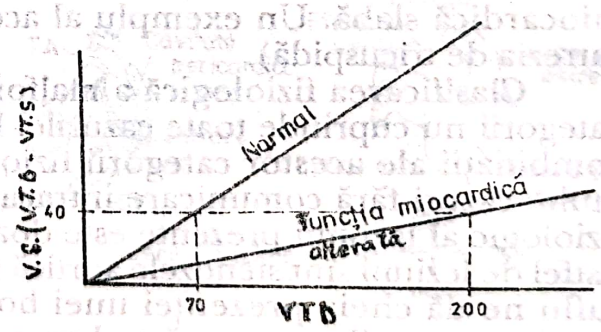


Fig. 3.3.5. Relația între volumul ventriculului și volumul de încărcare, la cordul normal comparativ cu funcția miocardică alterată: VS=volum sistolic; VTD=volum telediastolic; VTS=volum telesistolic.

Scanned with OKEN Scanner

diastolei minus volumul la sfîrșitul sistolei. Relația între cele două (pe axa orizontală) este notată pe diagramă și dată de:

$$\frac{\text{VTD–VS}}{\text{VTD}}$$

unde VTD este volumul telediastolic, VS este volumul sistolic (de lovire). Această relație este cunoscută sub denumirea de fracție de ejecție, și la un cord cu funcționalitate normală are valoare aproximativă de 0,7.

Cînd funcția miocardică este mărită, fracția de ejecție scade, astfel că inima își poate menține fluxul normal de înaintare numai prin creșterea VTD. Acest lucru este ilustrat prin linia de mai jos de pe diagramă (fig. 3.3.5). La un astfel de cord apare o creștere neconcordantă a mărimii sale în raport cu încărcarea de volum. Astfel, pacienții cu funcție miocardică crescută prezintă o mărire evidentă a cordului fără alte semne de mărire a volumului de încărcare. Nu apar nici dovezi ale regurgitării valvulare sau a unui șunt stînga-dreapta. Apare o mărire cardiacă fără pletoră pulmonară.

E momentul să subliniem că din motive de claritate am simplificat faptele într-o anumită măsură. Deși este adevărat că mărirea cavității se datorează unui volum crescut de încărcare sau unei disfuncții miocardice, este tot la fel de adevărat că o presiune de încărcare, deși ea însăși nu produce mărirea cavității, produce o mărire a peretelui, și, astfel, o oarecare mărire cardiacă. De observat de asemenea că, în timp o presiune severă de încărcare poate conduce la disfuncție miocardică și astfel la mărirea cavității. Mărirea cardiacă este mult mai pronunțată și mai ușor de depistat totuși cînd se datorează cardiomegaliei decît atunci cînd se datorează creșterii grosimii peretelui.

Am discutat pînă acum dereglarea fiziologică datorată funcției miocardice scăzute, numai în măsura în care afectează ventriculul stîng. O situație similară se poate constata cînd există disfuncție a VD. În locul unei hipei tensiuni pulmonare va apare o presiune centrală venoasă crescută, însoțită din nou de cardiomegalie nejustificată, cordul mărit nefiind asociat cu șunt stînga-dreapta sau insuficiență valvulară. Unele dintre cardiomegalii sînt acelea la care există atît un volum de încărcare crescut cît și o funcție miocardică slabă. Un exemplu al acestei situații este malformația Ebstein (atrezia de tricuspidă).

Clasificarea fiziologică a malformațiilor congenitale de cord în cinci categorii nu cuprinde toate cazurile. De exemplu, la unii pacienți pot exista combinații ale acestor categorii fiziologice de leziuni. Există de asemenea multe cazuri fără comunicare intracardiacă și deci fără șunt, la care efectul fiziologic al leziunii prezente este doar încărcarea de presiune pe ventricul. Astfel de leziuni sînt stenozele aortică și pulmonară, și simpla prezență a unui suflu ne dă cheia prezenței unei boli congenitale cardiace. De aceea în continuare va fi necesar să vedem cum se poate determina încărcarea de presiune. Nu e mai puțin adevărat că a include un anumit caz în una sau alta din categoriile de mai sus este de un ajutor imens în stabilirea diagnosticului. Pînă aici se poate ajunge fără ajutorul unor investigații suplimentare cum ar fi EKG, echocardiografia sau cateterismul cardiac.

Scanned with OKEN Scanner

NOȚIUNI DE EMBRIOLOGIE ȘI MORFOLOGIE

Înainte de a pune în discuție malformațiile specifice, vom trece în revistă dezvoltarea embrionară a inimii normale, deoarece fără această expunere este dificil de înțeles morfogeneza și anatomia oricărei anomalii, cu excepția celor foarte simple.

Dezvoltarea embrionară o vom expune din momentul în care inima este un tub primitiv (fig. 4.1). Inițial acest tub unic a provenit din fuziunea a două tuburi primordiale simetrice. Tubul prezintă de-a lungul său mai multe dilatații. Dilatarea venoasă a sinusului venos este fixată în substanța septului transversal, în care se dezvoltă și ficatul. Venele intră în sinusul venos în mod simetric; a) din placentă (venele ombilicale); b) din sacul vitelin (venele viteline); c) din embrion (venele cardinale). Sinusul venos comunică astfel cu o serie de dilatări ale tubului și anume atriul primitiv, componenta ventriculară care conține două dilatații și trunchiul arterial (fig. 4.1). Capătul distal al trunchiului, sacul aortic, dă naștere la o serie de

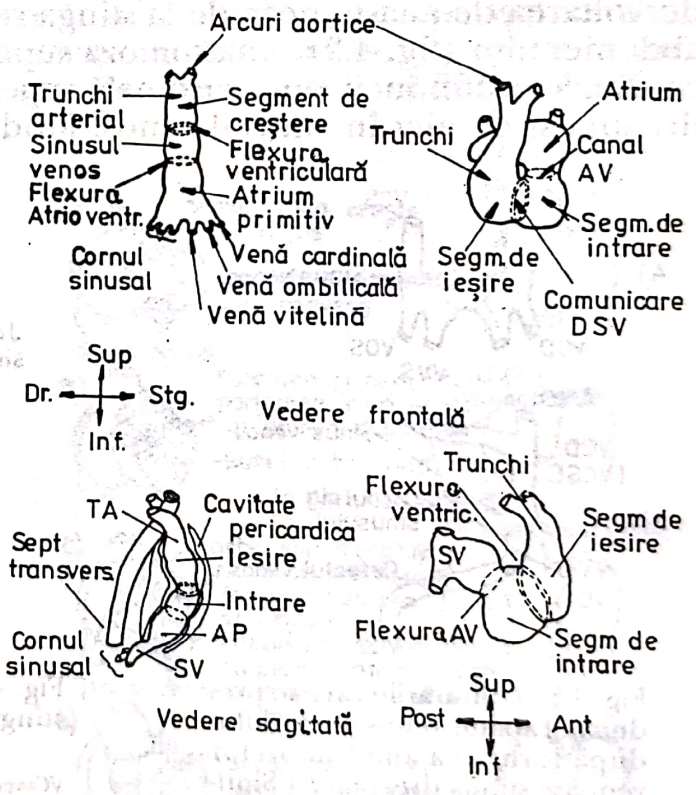


Fig. 4.1. Mecanismele de torsiune a ventriculului. Imaginile din stînga prezintă aspectul înainte de torsiune, iar cele din dreapta, aspectul de după torsiune:
TA=trunchi arterial; AP=atriu primitiv; SV=sinus venos; AV=atrioventricular.

arcuri aortice care înconjoară faringele în dezvoltare, intrînd în aorta descendentă. Întregul tub este învaginat în cavitatea pericardică. În acest stadiu de dezvoltare, embrionul are o vîrstă aproximativă de 6 săptămîni și o lungime de aproximativ 10 cm.

Următoarea etapă de dezvoltare: tubul cardiac se torsionează; sinusul venos, fiind bine fixat în septul transvers, servește drept capăt fix al tubului. Dezvoltarea diferențiată readuce atriul primitiv înspre sinusul venos și produce o flexiune în unghi drept între atriu și componenta de intrare a segmentului ventricular. Următoarea flexiune de 180° se produce în segmentul ventricular propriu-zis, astfel încît trunchiul ajunge să stea întins în fața și spre dreapta canalului atrioventricular (fig. 4.1). Torsiunea se face de obicei spre dreapta și se numește rotație ventriculară.

După încheierea torsiunii, inima începe să ia o formă comparabilă cu forma sa definitivă, însă este încă alcătuită dintr-un singur tub. Septarea este deci, următoarea fază de dezvoltare și are loc în interiorul segmentelor cardiace atriale, ventriculare și truncale.

Modificările în segmentele atriale sînt dependente de reorganizarea sistemului venos. Sistemul inițial bilateral simetric devine lateralizat prin dezvoltarea de anastomoze de la stînga spre dreapta în regiunea capului și abdomenului (fig. 4.2). Anastomoza superioară se produce între sistemele cardinale, astfel încît vena cardinală superioară stîngă este drenată în vena dreaptă și de aici în sinusul venos. Modificările abdominale implică atît

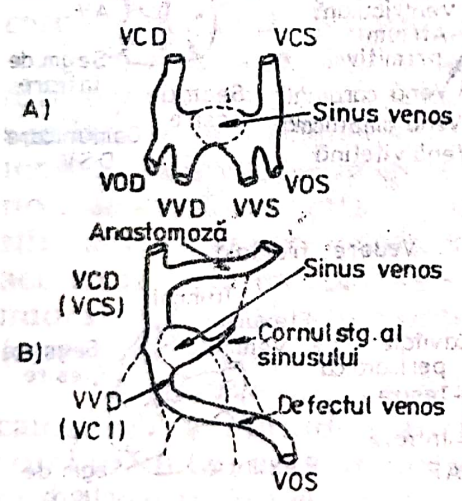


Fig. 4.2. Tulburările care se produc la capătul venos al cordului după formarea anastomozelor venoase stînga-dreapta. A) Sinusul venos și venele aferente înainte de formarea anastomozelor; B) situația după formarea anastomozelor:

VC=vena cardinală; VV=vena vitelină; VO=vena ombilicală; VCS=vena cavă superioară; VCI=vena cavă inferioară.

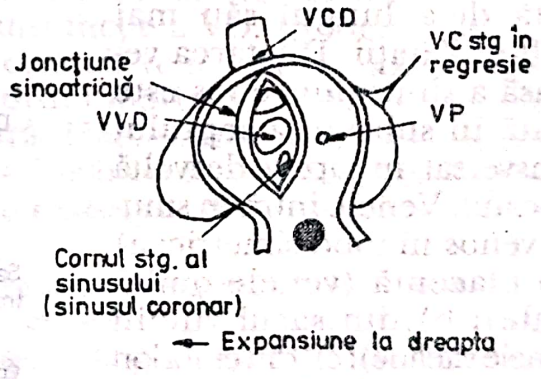


Fig. 4.3. Efectul dezvoltării anastomozelor stînga-dreapta asupra drenajului sinusului venos în atriul primitiv:

VC=vena cardinală; VP=vena pulmonară; VV=vena vitelină.

Scanned with OKEN Scanner

sistemele viteline cît și cele ombilicale. Un nou canal, canalul venos, leagă vena ombilicală stîngă de vena vitelină dreaptă, iar aceasta din urmă persistă ca porțiune a venei cave inferioare care intră în sinusul venos. Celelalte canale regresează, părți ale venelor viteline încorporîndu-se în sistemul venelor porte. Ca urmare a acestei organizări, tot sîngele este drenat spre dreapta sinusului venos prin vena cavă superioară (vena cardinală dreaptă) și vena cavă inferioară (vena vitelină dreaptă). Partea stîngă a sinusului regresează) persistînd numai sinusul coronar și vena oblică (fig. 4.2).

O dată cu această dezvoltare predominant de parte dreaptă, apare o schimbare (mutație) a joncțiunii sinoatriale care ulterior se deschide în totalitate spre partea dreaptă a atriului primitiv (fig. 4.3). Un nou canal venos, vena pulmonară primară, se dezvoltă din partea stîngă a atriului primitiv. Concomitent cu mutația spre partea dreaptă a joncțiunii sinoatriale, există și o expansiune spre dreapta a joncțiunii atrioventriculare. Canalul atrioventricular în expansiune este în același timp septat prin formarea de muguri endocardici opuși, superiori și inferiori. Fuziunea pe linia de mijloc a acestor muguri divide canalul în orificii atrioventriculare drepte și stîngi (fig. 4.4). Atriul primitiv este acum septat prin formarea unui sept de linie mediană, septum primum. Această structură crește inițial în jos din acoperișul atriului, între joncțiunea sinoatrială și vena pulmonară. Pe măsura creșterii în jos, capătul inferior în dezvoltare se apropie de mugurii endocardici care fuzionează. Spațiul dintre această margine și muguri este ostium primum (fig. 4.4). Fuziunea dintre septum primum și muguri anulează ostium primum. În același timp, marginea superioară a septului pătrunde în jos asigurînd continuitatea comunicației interatriale. Această comunicare superioară este foramenul secundum. O pliere a părții drepte a peretelui atriului pritimiv are loc apoi între joncțiunea sinoatrială și locul de origine al septului primum. Această pliere acoperă foramenul secundum și depășește porțiunea inferioară persistentă a septului primum. Spațiul aparent crestat între cele două este foramenul oval (fig. 4.4 D). Țesutul joncțiunii sinoatriale persistă de obicei ca structuri subțiri în formă de valvă. Acestea

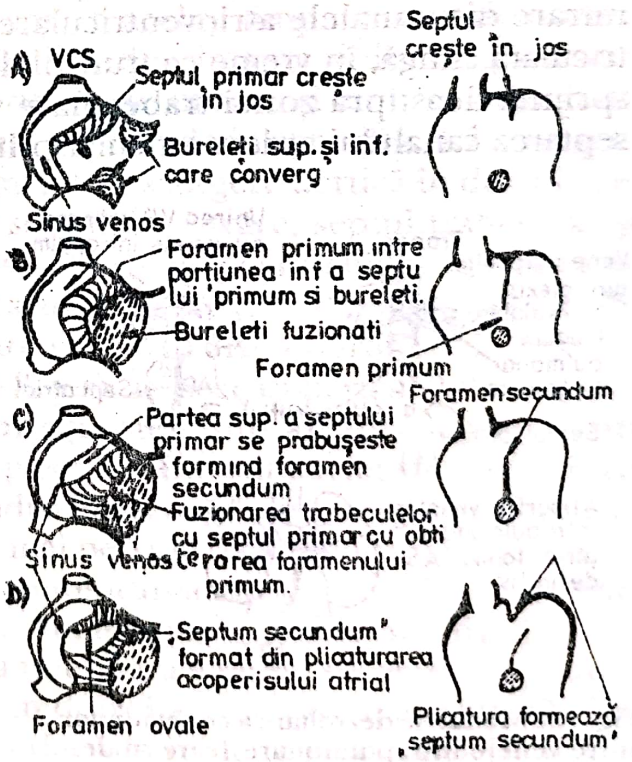


Fig. 4.4. Dezvoltarea septului atrial (Stînga=imagine laterală; Dreapta=secțiune frontală).

Scanned with OKEN Scanner

sînt valvele sinusale și ele funcționează în cursul vieții fetale pentru a direcționa sîngele venei cave inferioare bogat oxigenat de la placentă, prin foramenul oval, spre atriul stîng.

În cursul acestei perioade, a avut loc creșterea venei pulmonare primare. Acest canal unic crește înspre mugurii pulmonari ei înșiși în creștere; din intestinul primar (fig. 4.5). Un plex separat al venelor pulmonare se dezvoltă în interiorul paturilor pulmonare din plexul venos splahnic, care înconjura inițial intestinul primar. Dacă dezvoltarea își urmează cursul normal, unica venă pulmonară primară se unește cu aceste plexuri intrapulmonare secundare (fig. 4.5 (2)). Canalul unic împreună cu unele vene pulmonare este apoi reabsorbit în substanța atriului stîng nou format. Această reabsorbție are loc pînă la a doua divizare a venelor pulmonare, astfel că, ulterior, patru canale discrete se deschid în atriul stîng definitiv (fig. 4.5 (3)).

Ulterior procesului de torsiune, se formează niște pungi atît din porțiunile de intrare, cît și din cele de ieșire ale tubului cardiac primitiv (fig. 4.6). Punga formată din segmentul de intrare va constitui în cele din urmă zona trabeculară a ventriculului drept. Excavarea acestor pungi produce septul trabecular care formează marginea inferioară a comunicației dintre porțiunile de intrare și de ieșire ale buclei ventriculare (fig. 4.6). Marginea superioară este curbura interioară a inimii. În această fază, întregul flux de intrare din canalele atrioventriculare drenează spre zona trabeculară ventriculară stîngă, în vreme ce trunchiul și de aici ambele porțiuni de ieșire se sprijină deasupra zonei trabeculare ventriculare drepte. Concomitent cu septarea canalului atrioventricular prin mugurii endocardici, apare o expan-

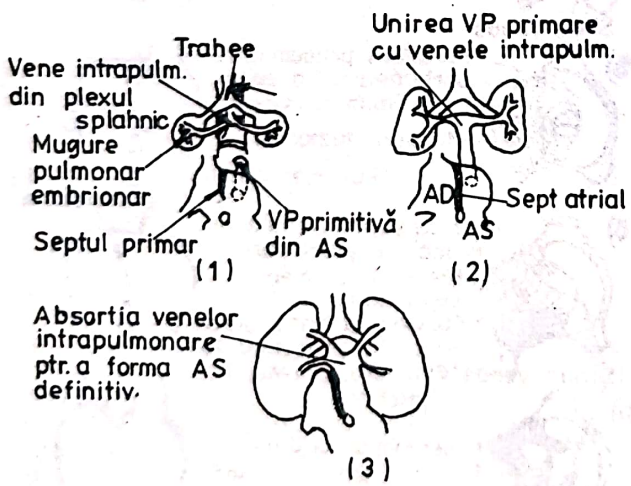


Fig. 4.5. Modul de dezvoltare a conexiunilor între venele intrapulmonare (care se dezvoltă o dată cu mugurii pulmonari) și vena pulmonară primitivă (care se dezvoltă din atriul stîng).

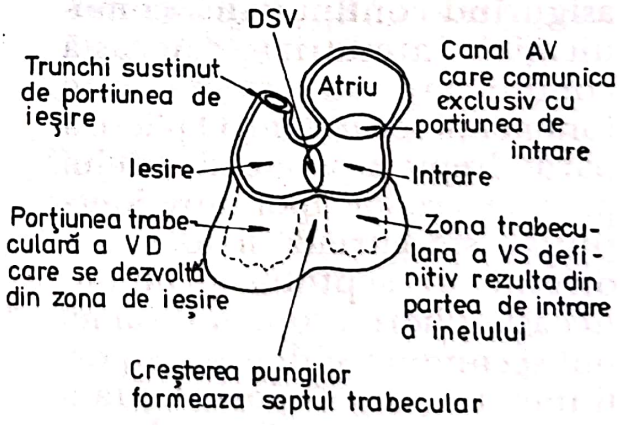


Fig. 4.6. Dezvoltarea porțiunii trabeculare ventriculului din tubul cardiac primitiv.

Scanned with OKEN Scanner

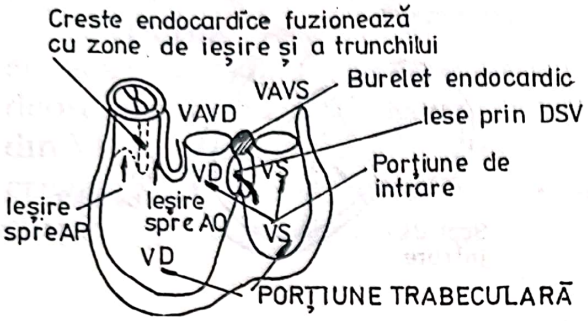


Fig. 4.7. Aspectul tubului cardiac primitiv și a pungilor sale trabeculare după formarea porțiunii de intrare a ventriculului drept:
VAV=valva atrioventriculară.

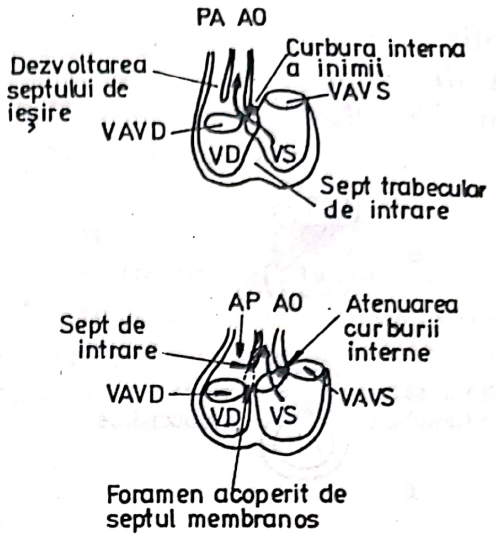


Fig. 4.8. Modul de transfer al aortei spre ventriculul stîng consecutiv absorbției și atenuării curburii interne a inimii.

siune și o mutație a segmentului de intrare, astfel că partea sa dreaptă trece în zona trabeculară de tip ventricular drept. În același timp, un sept de intrare este format între orificiile atrioventriculare din dreapta și din stînga, astfel încît ventriculul drept are apoi un orificiu de intrare și ambele orificii de ieșire, iar ventriculul stîng are numai un orificiu de intrare (fig. 4.7). Sîngele care intră în VS trebuie să ajungă la tractul de scurgere aortică în dezvoltare, trecînd prin foramenul delimitat de septul de intrare, septul trabecular și curbura interioară a inimii (fig. 4.8, sus). Dezvoltare ventriculilor este ulterior completată prin transferul tractului de scurgere aortică în dezvoltarea spre VS, producîndu-se o situație în care fiecare ventricul are o porțiune de intrare, una trabeculară și una de ieșire (fig. 4.8, jos). În aceeași perioadă de creștere partea de ieșire a buclei ventriculare și trunchiul au fost septate prin fuzionarea marginilor endocardice opuse. Transferul aortei spre VS are ca rezultat faptul că septul de ieșire este adus în aceeași linie cu septul trabecular și de intrare, însă în urma transferului mai persistă o comunicare între tractul de scurgere aortic și VD. Aceasta este comunicarea interventriculară care este ulterior închisă prin creșterea țesutului din mugurii endocardici (fig. 4.8).

În cursul aceleiași etape curbura interioară a inimii s-a obliterat pentru a permite tractului aortic de scurgere în dezvoltare să intre înapoi în VS. De aceea, inițial ambele valve arteriale în dezvoltare de la joncțiunea de ieșire trunchială sînt susținute de segmentul de ieșire al buclei ventriculare. În cursul transferului aortei, partea posterioară a acestui segment, curbura

Scanned with OKEN Scanner

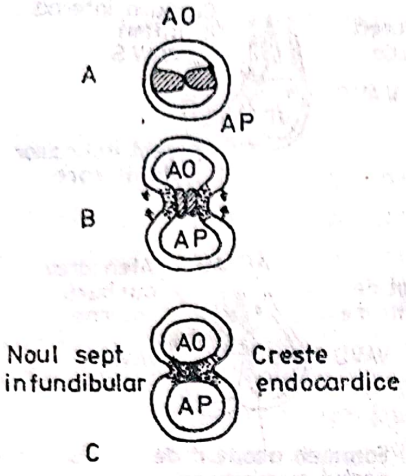


Fig. 4.9. Formarea septului definitiv dintre aortă și artera pulmonară.

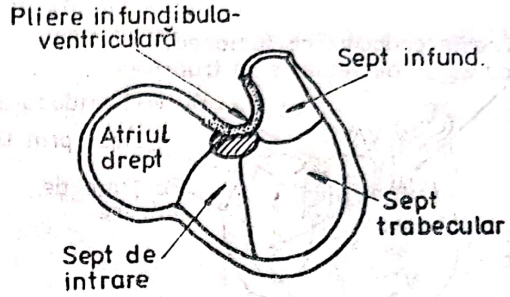


Fig. 4.10. Părțile definitive ale septului ventricular.

interioară a inimii, se subțiază astfel încît valva aortică în devenire este adusă în continuare cu valva mitrală în devenire.

Marginile endocardice care separă porțiunea de ieșire a buclei ventriculare continuă în trunchi. Dispuse inițial în formă de spirală aceste margini se îndreaptă pe măsură ce fuzionează, separînd aorta și artera pulmonară. Septul definitiv care separă tracturile de scurgere nu derivă din marginile endocardice inițiale, ci este format prin coalescența pereților tracturilor de scurgere (fig. 4.9). Acesta este septul infundibular. Acolo unde curbura interioară a inimii persistă sub formă de structură musculară se află pliul ventriculo-infundibular (fig. 4.10). Țesutul care ulterior închide comunicarea interventriculară devine partea membranoasă a septului ventricular. Deci, septul definitiv derivă din patru surse, și anume: septul trabecular, septul de intrare, septul infundibular și septul membranos (fig. 4.10).

Septarea tracturilor de scurgere ventriculară prin septul de ieșire și septul truncal a fost descrisă. Marginile care fuzionează formînd septul conal septează și trunchiul. Deși inițial sînt dispuse în formă de spirală, cînd fuzionează ele formează un sept drept (liniar). Sacul aortic este septat de septul aortico-pulmonar care se dezvoltă în jos. Acesta fuzionează cu septul truncal astfel încît tractul aortic de scurgere este legat de al patrulea arc aortic, iar tractul de scurgere pulmonar de al șaselea arc. După fuzionarea lor, tensiunea generată prin dispunerea inițială sub formă de spirală în interiorul porțiunii de ieșire și a trunchiului, se transferă arcurilor aortice, astfel că arterele mari se încolăcesc în spirală, una în jurul alteia în ascensiunea lor la ieșirea din inimă. În cursul vieții fetale, al șaselea arc aortic se leagă de aorta descendentă sub formă de canal arterial.

Scanned with OKEN Scanner

Valvele atrio-ventriculare se formează prin delaminarea straturilor superficiale ale porțiunilor ventriculare de intrare. Valvele arteriale se formează la joncțiunea de ieșire truncală inițială. Inițial ambele valve AV sînt separate de valvele arteriale prin plierea ventriculo-infundibulară (curba interioară a inimii).

În urma transferului aortei în VS, plierea nu se va mai găsi între valva aortică și mitrală, astfel că va apare continuitatea aorto-mitrală normală. Spre deosebire de aceasta, plierea persistă între valva tricuspidă și cea pulmonară din VD și este întărită de septul infundibular. Aceste două structuri formează creasta supraventriculară normală și au ca rezultat discontinuitatea tricuspido-pulmonară.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 5

MODIFICĂRI ÎN CIRCULAȚIA LA NAȘTERE: INFLUENȚA BOLII CARDIACE CONGENITALE

Există două moduri de tratare a manifestărilor clinice ale bolii cardiace congenitale. Primul este de a considera fiecare anomalie congenitală drept o entitate distinctă și de a descrie cadrul său clinic. Cea de-a doua modalitate este de a concentra atenția pe principiile care stau la baza prezentării cazului și a simptomatologiei și luarea în considerare a factorilor care produc fiecare manifestare clinică. În această carte se va încerca combinarea acestor două modalități, tratînd întîi principiile care stau la baza simptomatologiei și apoi descriind manifestările clinice ale fiecărei entități în cadrul unor capitole separate.

Anomaliile congenitale cardiace nu sînt entități anatomice fixe care conduc la o tulburare hemodinamică dinainte cunoscută. Fiziologia (și anatomia) se schimbă în timp, cele mai spectaculoase schimbări hemodinamice apărînd în primele zile de viață, pentru că circulația nou-născutului se adaptează de la forma de existență intrauterină la cea extrauterină. De aceea, înțelegerea schimbărilor circulației normale la naștere este esențială mai ales la grupele de copii de vîrstă mică, precum este și înțelegerea modului în care aceste schimbări sînt influențate de malformațiile cardiace.

CIRCULAȚIA FETALĂ

La făt, sîngele cel mai bine oxigenat (PO_2 = 28mmHg) se întoarce la atriul drept prin vena ombilicală, ductus venosus și vena cavă inferioară. Majoritatea acestui sînge trece prin foramen ovale în atriul stîng și de aici, prin ventriculul stîng, în aorta ascendentă. Dimpotrivă, aproape tot ce se întoarce

Scanned with OKEN Scanner

prin vena cavă superioară (PO_2 = 10 mmHg) trece prin atriul drept și valva tricuspidă în ventriculul drept și trunchiul pulmonar principal. Datorită rezistenței vasculare pulmonare crescute la făt, (vezi mai jos) numai o mică parte din acest sînge trece în plămîni, majoritatea lui traversînd canalul arterial pentru a ajunge la aorta descendentă. În consecință, sîngele cel mai bine oxigenat este îndreptat spre arterele coronare și cerebrale. Sîngele cu cel mai scăzut procent de O_2 trece din aorta descendentă în placentă prin arterele ombilicale pereche, care ies din arterele iliace interne.

Volumul sîngelui din organe depinde de rezistența vasculară a fiecărui organ. Datorită canalului arterial lărgit, ambele ventricule pompează sîngele împotriva unei rezistențe vasculare totale efectiv similare. La cordul fetal normal, ventriculul drept pompează aproximativ 60% din debitul ventricular total, în timp ce ventriculul stîng pompează 40%. Dimensiunile arterelor mari sînt dependente de volumul de sînge care trece prin ele. Debitul cardiac fetal total este distribuit după cum urmează: 40% traversează aorta ascendentă, 4% mergînd la arterele coronare și 20% la cap și arterele gîtului; rămîne un procent de 16% care trece prin istmul aortic dintre artera subclaviculară stîngă și canalul arterial. 60% este pompat prin artera pulmonară principală, dar numai 8% ajunge la plămîni. 52% rămase trec prin canal spre aorta ascendentă. Astfel, aorta ascendentă primește 68% din debitul cardiac și este considerabil mai largă decît istmul aortic (16%). De aici concluzia că, un istm aortic îngust este normal la fătul la termen (fig. 5.1). În urma închiderii canalului la naștere apare expansiunea istmului, însă este important ca în această fază să nu se confunde îngustarea firească a istmului cu coarctația.

Dimensiunile arterei pulmonare și aortei descrise mai sus ca normale, pot fi puternic influențate de anomaliile intracardiace care schimbă cantitățile de sînge care ajung la aceste artere. Astfel, în atrezia pulmonară, tot

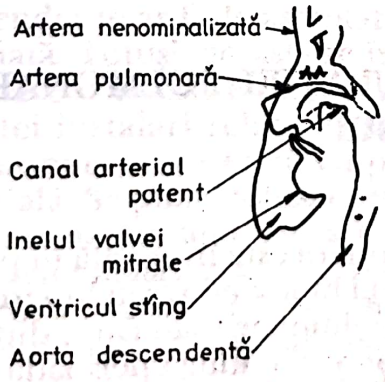


Fig. 5.1. Angiograma ventriculului stîng (imagine laterală) care ilustrează dimensiunile canalului arterial, istmului (I) și aortei ascendente (AA) la un nou-născut.

Scanned with OKEN Scanner

debitul cardiac fetal pleacă de la inimă prin aorta ascendentă care este mai largă. În acest caz sau în oricare caz care are drept consecință micșorarea puternică a volumului ce trece prin artera pulmonară la făt, nu va apare îngustarea istmului. Invers, dacă debitul spre aorta ascendentă este limitat de anomalii intracardiace cum ar fi stenoza aortică și subaortică, debitul va fi orientat cu precădere spre o arteră pulmonară dilatată și aorta cu istmul ei vor fi mici sau chiar evident hipoplazice (vezi Cap. 1.26).

SCHIMBĂRI CIRCULATORII NORMALE LA NAȘTERE

Cea mai importantă schimbare circulatorie apare în momentul nașterii cînd placenta este exclusă din circulația sistemică și plămînii se măresc. Rezistența sistemică crește brusc, în timp ce rezistența vasculară pulmonară începe să scadă. Aceasta din urmă este crescută „în uter", în principal datorită constricției arterelor pulmonare mici, ca efect al saturației scăzute arteriale în O_2 la făt. În faza tîrzie a sarcinii apare o creștere progresivă a grosimii mediei acestor artere.

La naștere, creșterea concentrației de O_2 în arterele pulmonare și a PO_2 alveolar, împreună cu expansiunea mecanică a plămînilor contribuie la reducerea vasoconstricției pulmonare. În aceeași măsură în care rezistența pulmonară vasculară scade, debitul sanguin pulmonar crește. Stratul medial al arterelor pulmonare mici devine progresiv mai subțire și, la vîrsta de 10–14 zile, la sugarul normal născut la termen, a scăzut la nivelul celui de la adult.

FIZIOLOGIA APLICATĂ A CIRCULAȚIEI PULMONARE DUPĂ NAȘTERE

Rata scăderii rezistenței vasculare pulmonare este întîrziată în principal în două cazuri. O primă situație este în prezența hipoxiei și/sau hipercapneei. Sugarii care sînt hipoxici datorită unei boli pulmonare sau care, din motive cerebrale prezintă hipoventilație persistentă pentru o lungă perioadă de timp după naștere, au o rată mai mică de scădere a rezistenței vasculare pulmonare. De asemenea, sugarii născuți la altitudine prezintă o întîrziere în scăderea rezistenței comparativ cu cei născuți la nivelul mării, și au mai multă masă musculară în peretele arterelor pulmonare mici.

Scanned with OKEN Scanner

O a doua situație este în cazul malformațiilor congenitale de cord cu comunicare largă între circulația sistemică și cea pulmonară, cum ar fi un canal arterial persistent, DSV sau truncus arteriosus. Toate sînt caracterizate de un șunt potențial de înaltă tensiune, șunt de la circuitul sistemic la cel pulmonar. În aceste anomalii, totuși, cantitatea de sînge care este șuntată de la stînga la dreapta depinde de relația dintre rezistența vasculară pulmonară – rezistență vasculară sistemică.

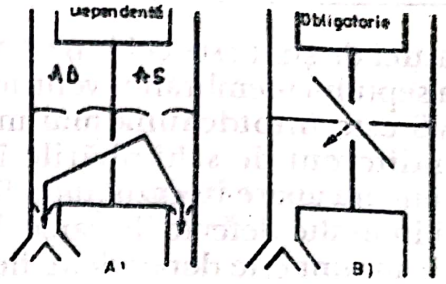


Fig. 5.2. A=șunt dependent în cazul unui DSV larg; B=șunt obligator în cazul unui defect de canal atrioventricular.

În fig. 5.2 sînt reprezentate la A un DSV mare. În cursul sistolei atît valva aortică cît și cea pulmonară sînt deschise. Mărimea șuntului stînga-dreapta este în primul rînd în funcție de mărimea defectului și în al doilea rînd de rezistențele relative vasculare pulmonare și sistemice. Cu cît raportul dintre rezistența vasculară pulmonară și cea sistemică este mai mic, cu atît mai mare va fi tendința sîngelui să treacă prin defect în artera pulmonară. Astfel, mărimea șuntării este dependentă de raportul celor două rezistențe vasculare. B reprezintă situația unui defect de canal AV cînd există posibilitatea ca sîngele să fie șuntat din VS printr-o valvă mitrală despicată, traversînd un DSA de ostium primum, în AD. Aceasta înseamnă o șuntare din VS în AD. Deoarece presiunea ventriculară este întotdeauna mai mare decît cea din AD, mărimea șuntului este relativ dependentă de rezistența vasculară pulmonară, adică este obligatorie. Linia punctată indică de fapt că în defectele de canal AV poate exista un element de dependență a șuntului în plus față de dominanta obligatorie.

Acestea sînt exemple de șunturi dependente, spre deosebire de cele obligatorii la care cantitatea șuntată este prea puțin influențată de rezistența vasculară sistemică (vezi mai jos). Conceptele de șuntare obligatorie și dependentă sînt ilustrate în fig 5.2. Sugarii cu comunicare mare și șunturi dependente ar fi de așteptat să facă insuficiență cardiacă în prima săptămînă de viață. Totuși, aceasta se întîmplă rar, și simptomele clare ale insuficienței cardiace congestive rareori apar înainte de 3–12 săptămîni de viață. Motivul acestei instalări relativ tîrzii este întîrzierea scăderii rezistenței vasculare pulmonare, împreună cu persistența cantității fetale de mușchi în media arterială. Se poate totuși ca insuficiența cardiacă să apară la sugarii prematuri cu șunt dependent! Aceasta se datorează în parte faptului că mușchiul din partea medială a arterelor pulmonare mici este la naștere relativ slab dezvoltat la acești sugari, și rezistența pulmonară crescută nu se menține în fața presiunii sistemice transmise prin defect.

Înțelegerea diferenței între șunturile dependente și cele obligatorii ajută la o abordare mai rațională a tratamentului șuntului stînga-dreapta. La șunturile obligatorii anatomia este de așa natură încît șuntarea stînga-dreapta apare indiferent de relația între rezistența pulmonară și cea sistemică. Un

Scanned with OKEN Scanner

astfel de șunt este cel între VS și AD (fig 5.2), în cazul defectelor porțiunii AV a septului membranos ventricular (defectul Gerbode). Deoarece presiunea în VS este întotdeauna mai mare ca în AD, șuntul stînga-dreapta va apare indiferent de schimbările în rezistența vasculară pulmonară. O situație similară apare în cazul unei fistule congenitale mari arterio-venoase sistemice și în multe defecte de canal AV (defecte totale sau DSA ostium primum). Fie că un șunt este dependent, fie că este obligatoriu, stabilirea tratamentului este de o importanță capitală. Pentru șunturile dependente, o formă adecvată de tratament (chiar dacă nu neapărat cea mai adecvată) este bandarea arterelor pulmonare pentru a mări rezistența contra căreia VD pompează sîngele. Dimpotrivă, bandarea unui șunt obligatoriu ar putea fi dezastruoasă deoarece ar mări efortul VD fără a micșora șuntul.

Circulația fetală persistentă (tranzitorie).

Circulația fetală persistentă este un sindrom rar la nou-născutul la care cordul este structurat normal, foramenul oval și canalul arterial sînt evidente și rezistența vasculară pulmonară rămîne ridicată. Ca urmare se instalează șuntul dreapta-stînga atît la nivel atrial cît și la cel al canalului, avînd ca efect cianoza. Deși nu pot fi identificați factori precipitanți, sînt afectați în special sugarii cu mame diabetice, cei cu asfixie gravă la naștere și cei cu hematocrit crescut.

Simptomatologia clinică cuprinde cianoza, deseori tahipnee și uneori insuficiența cardiacă. Singura deficiență la examenul clinic va fi o componentă pulmonară puternică la al doilea zgomot, deși acesta din urmă este dificil de departajat. EKG-ul prezintă un traseu neonatal normal. Radiografia pulmonară va evidenția un desen vascular pulmonar scăzut sau normal. Concentrația de 100% în O_2 nu scade inițial rezistența vasculară pulmonară, și la apariția șuntului dreapta-stînga atît la nivel atrial cît și la al canalului, gazele sîngelui arterial la concentrația de 100% O_2 nu exclud boala cardiacă cianotică (Cap. 7). Diagnosticul diferențial depinde de posibilitatea departajării auditive a celui de-al doilea zgomot. Astfel, în timp ce unii pacienți sînt diagnosticați greșit ca avînd transpoziție completă a vaselor mari, la alții este simulată o obstrucție gravă de tract de scurgere pulmonar. Echocardiografia ajută la clarificarea diagnosticului, iar la unii pacienți și cateterismul și angiografia sînt necesare pentru a exclude anomaliile intracardiace.

Tratamentul constă în corectarea policitemiei dacă este prezentă, și administrarea de cantități mari de O_2 pentru a ajuta vasodilatația pulmonară. În unele centre se folosesc agenți vasodilatatori cum ar fi tolazolina în artera pulmonară. Mulți sugari își revin sub un tratament constant, deși cei care au prezentat asfixie gravă la naștere nu se refac prea bine.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 6

ANAMNEZĂ ȘI EXAMEN FIZIC

Deși apariția cateterismului cardiac a revoluționat diagnosticul ea nu a însemnat scoaterea din uz a unei evaluări clinice atente. Din contră, examinarea clinică și studiul în profunzime sînt complementare. Boala de cord congenitală este de obicei suspectată inițial în urma constatării unor fenomene anormale la examenul fizic și uneori un diagnostic corect poate fi pus doar pe baza acestor constatări. Mai mult, constatările clinice sînt baza selectării pacienților pentru un studiu în profunzime și sînt de ajutor în planificarea cateterizării și angiografiei. În plus, constatările din punct de vedere fizic sînt de ajutor în urmărirea evoluției naturale a bolii cardiace congenitale și în aprecierea rezultatelor unei intervenții chirurgicale. În acest capitol descriem etapele unui examen clinic corect și unele constatări fiziologice importante.

ANAMNEZA

Istoricul unui sugar cu boală cardiacă congenitală poate dovedi o insuficiență cardiacă. Părinții trebuie întotdeauna întrebați cum respiră copilul, cum mănîncă, cum crește în greutate și dacă se cianozează. Copilul cu insuficiență cardiacă precoce de obicei suge puțin. În mod tipic el obosește după ce suge, se odihnește sau adoarme puțin și apoi este din nou flămînd. Dacă insuficiența congestivă se agravează copilul poate să nu mai sugă deloc. Dacă un sugar cu boală cardiacă congenitală nu este intens cianozat, tahipneea indică de obicei o presiune venoasă pulmonară ridicată, în general datorată unui flux sanguin pulmonar mare, unei obstrucții de intrare sau de ieșire a fluxului în ventriculul stîng, sau unei boli miocardice a ventriculului stîng. Sugarii cu boală cardiacă congenitală pot prezenta o creștere deficitară

Scanned with OKEN Scanner

în greutate, însă anomalia cardiacă și creșterea deficitară pot fi sau nu corelate cauzal. În afara cazului în care copilul prezintă cianoză accentuată sau o cardiomegalie considerabilă, creșterea deficitară în greutate este puțin probabil să se datoreze unui defect cardiac și ea nu se va ameliora după remedierea defectului, dacă acesta există. Mai exact, dacă greutatea unui copil cu boală de cord congenitală este mai mică de percentila 3 din greutatea normală, însă circumferința capului este normală creșterea deficitară se datorează probabil anomaliei cardiace. Invers, dacă circumferința capului este și ea sub percentila 3 din normal, statura mică este puțin probabil să se datoreze bolii cardiace.

Părinții de obicei se oferă să dea informații despre crizele de cianoză, în special dacă cianoza este însoțită de detresă respiratorie sau de pierdere de cunoștință, ca în fenomenele hipoxemice (hipercianotice) din Tetralogia Fallot. Se poate însă ca părinții să nici nu-și dea seama de o cianoză moderată, în cazul în care ea este constantă. La un copil cianotic este de dorit să se întrebe în ce măsură primește o alimentație bogată în fier, deoarece o anemie relativă poate multiplica simptomele prin reducerea capacității sîngelui de a duce oxigenul. Astfel, un copil cu Tetralogie Fallot merge bine dacă nivelul hemoglobinei este de 17 g/dl, dar poate ajunge la limită sau să înceapă să prezinte fenomene hipoxice dacă hemoglobina este de 12 g/dl. Anemia, în special cea de tip microcitar caracteristică deficienței în fier, poate precipita un accident cerebro-vascular la un copil cu boală cardiacă cianogenă, deoarece vîscozitatea sîngelui va fi mărită.

Simptomele sînt greu de evaluat la copiii cu defect cardiac de vîrstă mai mare. Însuși copilul poate să nu fie conștient sau să minimalizeze limitările sale reale, în timp ce un părinte conștient, exagerat poate raporta cu ușurință oboseala și intoleranța la efort la copiii cu anomalii minore. La copii durerea precordială este foarte rar de origine cardiacă, și părintele trebuie să afle acest lucru. Copilul cu adevărat simptomatic prezintă la examenul fizic, radiografic sau electrocardiografic altfel de dovezi ale gravității anomaliei sale. Dacă simptomele cardiace par needificatoare, deseori este de ajutor observarea copilului în mișcare.

Examenul clinic

a) *Circumstanțe de descoperire*

În cîteva cazuri, la naștere atenția este atrasă de apariția cianozei, a polipneei sau dificultate la supt; în alte cazuri examenul clinic atent al nou-născutului permite descoperirea unei anomalii la auscultație. Deseori starea clinică este foarte gravă și este necesar ca nou-născutul să fie reanimat.

Afecțiunea poate fi descoperită de pediatru în urma unui examen clinic sistematic, sau în cursul unei afecțiuni acute intercurente, sau cu ocazia unei insuficiențe cardiace instalate brutal.

Scanned with OKEN Scanner

Foarte rar este descoperită în prima copilărie. În general malformaţiile cardiace bine tolerate sînt descoperite cu ocazia unui examen de bilanţ sau în cursul unei afecţiuni.

b) Examen fizic

Examenul fizic trebuie să fie diferit la un nou-născut faţă de sugarul mic şi copil.

La nou-născut: În primul moment se observă nou-născutul, se depistează deformarea toracică, polipneea (la o frecvenţă respiratorie de peste 50 resp/min). Să se observe cianoza; este mai greu de depistat cianoza discretă a nou-născutului. Trebuie să se examineze cu atenţie la lumina zilei, pentru a depista tenta puţin violacee a buzelor, a unghiilor sau a mucoasei jugale. Cianoza poate fi inaparentă în repaus sau la efortul de plîns. Un semn în aprecierea cianozei este timpul de recolorare al patului unghial şi al plantelor după compresiune. Cînd nu este desaturare, extremităţile se recolorează în „roz".

În al doilea timp se palpează toate arterele: crosa aortei în furculiţa sternală pentru a depista freamătul, carotidele, cele două radiale, femuralele, pedioasele. Trebuie notat caracterul pulsului, normal, abia perceptibil, sau din contră, hiperpulsatil, o eventuală asimetrie sau absenţa pulsului. La nou-născut, examenul clinic este foarte dificil, dar indispensabil.

Se palpează apoi abdomenul pentru a depista hepatomegalia. În mod normal ficatul se palpează la rebordul costal sau la 1 cm sub rebord.

Edemele sînt rare, vizibile la membrele superioare sau inferioare.

Auscultaţia se face cînd nou-născutul este liniştit, în somn. Se ascultă toată aria precordială, cele două regiuni subclaviculare, spatele interscapulo-vertebral. Ritmul de galop este foarte rar, suflurile diastolice sînt izolate. Deseori se depistează un suflu sistolic, se stabileşte sediul maxim, intensitatea (notată de la 1 la 6), iradierea sa şi caracterul stenotic sau de regurgitare.

Important este, de asemenea, calitatea zgomotelor la pulmonară şi aortă. Zgomotul al doilea poate fi normal, slab, unic sau dedublat. Un suflu diastolic „rulant" (regurgitare) trebuie căutat la vîrf sau apendicele xifoid. Trebuie ascultate apoi cele două cîmpuri pulmonare.

Tensiunea arterială se măsoară la această vîrstă prin metoda flush, dar nou-născutul să fie liniştit. Se măsoară la ambele braţe, apoi la braţul drept şi membrele inferioare pentru a detecta o diferenţă tensională semnificativă (în jur de 20 mmHg).

La sugar dificultatea examenului clinic este datorată agitaţiei specifice la această vîrstă.

La copilul mic examenul clinic este mai simplu, cianoza este uşor de depistat, chiar şi cea discretă, auscultaţia mult mai precisă în analiza caracterelor şi localizarea suflurilor, iar tensiunea arterială nu pune probleme.

Scanned with OKEN Scanner

Pulsurile arteriale

Evaluarea pulsurilor arteriale periferice este o parte importantă a examenului fizic cardiac. Pulsul brahial sau radial trebuie luat la fiecare braț și comparat cu pulsul de la membrele inferioare. În mod tradițional se palpează femurala. Dacă pulsurile la membrele inferioare sînt abia perceptibile sau absente este prezentă coarctația de aortă. Totuși, deoarece pulsurile la femurală pot apărea diminuate și la copilul normal, dar grăsuț, sau la cel mare obez, este important să se verifice pulsurile la pedis dorsalis sau la nivelul tibiei posterioare înainte de a concluziona că există coarctația. Originea arterei subclaviculare stîngi poate fi sau nu implicată în coarctație și pulsul în brațul stîng poate fi asemănător cu cel de la membrele inferioare, cu cel din brațul drept, sau poate fi intermediar. O întîrziere a pulsului femural este un fenomen comun în coarctația de aortă și poate fi identificată prin luarea concomitentă a pulsului la radială și la femurală. La copiii mai mari cu coarctație de aortă sînt deseori prezente colaterale arteriale, în special la nivelul toracelui posterior în zonele periscapulare. Ele pot fi localizate prin trecerea mîinii de-a lungul spatelui, sau privind spatele oblic cu sursa de lumină de partea opusă.

Pulsul la membrele inferioare este variabil în prezența unui arc aortic întrerupt. Dacă canalul arterial care în această situație este sursa proviziei de sînge pentru partea de jos a corpului este larg deschis, presiunea pulmonară va fi transmisă aortei descendente și pulsul la membrele inferioare va fi simțit cu ușurință. Dacă canalul este mic se va transmite doar o presiune mică, presiunea pulsului va fi mică și pulsul la membrele inferioare este diminuat sau absent.

Dacă toate pulsurile arteriale periferice sînt slabe la un sugar, probabil este prezentă o scurgere ventriculară stîngă foarte scăzută, fie datorată unei obstrucții (stenoză aortică gravă sau atrezie aortică), fie din cauza unei disfuncții miocardice. Pulsurile sînt crescute cînd presiunea pulsului este mărită datorită unei rezistențe scăzute a sistemului arterial sistemic (PCA, fereastră aorto-pulmonară, truncus arteriosus, fistulă arterio-venoasă sistemică), sau datorită regurgitației aortice. Pulsurile pot fi deasemenea crescute cînd inotropismul miocardic este ridicat și cea mai mare parte a volumului de sînge este evacuat în prima parte a sistolei (ca în cadiomiopatia hipertrofică) și pot fi crescute la febră și efort fizic. Pulsațiile vizibile în regiunea suprasternală sînt obișnuite la coarctație și regurgitare aortică, iar la grupul de vîrstă mică o masă pulsatilă imediat lateral față de regiunea suprasternală sugerează o aortă cervicală în formă de buclă. Variațiile respiratorii pot modifica amplitidinea pulsului și sugerează tamponadă pericardică, care va fi discutată la tensiunea arterială.

Scanned with OKEN Scanner

Tensiunea arterială (T.A.)

Determinarea tensiunii este o parte integrantă a examenului fizic cardiac. Ideal TA ar trebui măsurată la ambele braţe şi la membrele inferioare, ceea ce este obligator cînd se suspectează o coarctaţie de aortă. Pentru determinarea exactă a TA manşeta trebuie să aibă o lăţime adecvată, acoperind cel puţin 2/3 din partea superioară a braţului de la cot la axilă şi să înconjoare în totalitate braţul. (O manşetă mică sau plasată neglijent conduce la determinări false de tensiune mare). Pe măsură ce manşeta este umflată şi apoi dezumflată apar sunetele Korotkoff la tensiunea sistolică şi la tensiunea diastolică apare o schimbare de intensitate abruptă (sau dispariţie, depinde care survine prima dată). Folosirea tehnicii flush pentru măsurarea tensiunii sistolice la sugari deseori subestimează citirea reală şi nu este recomandată deoarece TA poate fi obţinută şi la ascultaţie sau la palpare, chiar în absenţa unei probe Doppler care este cea mai precisă.

Hipertensiunea arterială poate fi datorată coarctaţiei de aortă, bolii parenchimului renal, stenozei arterei renale sau poate să nu aibă o etiologie demonstrabilă (HTA esenţială, vezi 2.5 partea II). HTA are rareori expresie clinică la copil în lipsa debitului cardiac scăzut. Diferenţele între valorile TA sînt foarte des datorate coarctaţiei de aortă, tensiunea în membrele inferioare fiind mai scăzută decît TA din braţul drept. Tensiunea în braţul stîng poate fi mare sau mică în funcţie de implicarea arterei subclaviculare stîngi în coarctaţie. Tensiunea este deseori mai scăzută în braţul stîng decît în cel drept în stenoza aortică supravalvulară.

TA variază în mod normal cu respiraţia, scăzînd la inspiraţie şi crescînd la expiraţie. Dacă această variaţie respiratorie este exagerată ea este descrisă ca „paradoxală". Variaţii exagerate apar la obstrucţia căilor respiratorii însoţită de fluctuaţii largi de presiune intratoracică, de insuficienţă cardiacă congestivă sau de tamponadă pericardică. Pentru a identifica şi cuantifica un puls „paradoxal", manşeta tensiometrului este umflată pînă cînd sunetele Korotkoff nu se mai aud în nici o etapă a ciclului respirator, apoi treptat dezumflată pînă cînd sunetele apar în timpul expirului. Manşeta este dezumflată în continuare pînă cînd sunetele apar în timpul inspirului. Diferenţa în mmHg dintre apariţia sunetelor Korotkoff în expiraţie şi prezenţa lor în cursul întregului ciclu respirator este măsura pulsului paradoxal sau a tensiunii respective. O diferenţă mai mare de 10 mmHg este normală, şi există o tamponadă cînd diferenţa este mai mare de 20 mmHg.

Pulsul jugular

Cardiologii pediatrii pun mai puţin accent pe pulsul jugular decît cei care tratează populaţia adultă. Venele gîtului sînt greu de sesizat la copii; hepatomegalia şi tahipneea sînt de obicei indicii cei mai buni în IC congestivă. În instalarea IC congestive în timpul copilăriei, venele gîtului evident

Scanned with OKEN Scanner

distanţate sugerează posibilitatea existenţei unei fistule arterio-venoase intracraniene.

Pulsaţiile vizibile la nivelul venelor jugulare pot fi valuri venoase sau impulsuri transmise de la arterele cardotide. Pulsaţiile arteriale transmise pot fi identificate dacă valurile venoase sînt atenuate de o uşoară presiune peste venele jugulare, chiar deasupra claviculei. La copii aceasta se poate sesiza cel mai bine întinzînd pielea din această zonă. Pulsaţiile venoase pot fi unde A semnificînd impedanţa la ieşirea sîngelui din atriul drept. Ele sînt exagerate în cazul atreziei tricuspide, cînd comunicarea interatrială este mică şi restrictivă, şi în cazul unei obstrucţii de tract de ieşire a VD, dacă septul ventricular este intact. În blocul AV complet undele mari „de tun" sînt generate cînd sistola atrială şi ventriculară coincid, atriul contractîndu-se împotriva unei valve tricuspide închise. Undele A mari pot fi sesizate în regurgitaţia tricuspidiană gravă. Undele A şi V mari pot fi palpate la jugulare şi sub marginea costală dreaptă (ca pulsaţii hepatice).

Şocul apexian: poate fi vizibil sau poate fi simţit. Hiperactivitatea VD cauzează o mişcare sistolică spre înafară de-a lungul marginii stîngi a sternului (greutate parasternală). Aceasta este foarte evidentă cînd există o supraîncărcare atît ca presiune cît şi ca volum în această cavitate. La fel ca la regurgitarea mitrală gravă, supraîncărcarea de volum produce la apex o mişcare mai puţin susţinută în prima fază a sistolei. Un anevrism al tractului de scurgere VD, de regulă rezultatul unei rezecţii excesive a muşchiului infundibular sau al unei puneri de petic pe tractul de scurgere, în timpul intervenţiei chirurgicale în tetralogia Fallot, poate cauza o protuberanţă sistolică vizibilă şi palpabilă în partea medie, stîngă sus a graniţei cu sternul. Un freamăt palpabil la apex poate însoţi un al patrulea zgomot puternic al inimii, de obicei în cardiopatia hipertrofică.

Zgomotele inimii

Nu se poate pune stetoscopul pe toracele unui pacient şi să se spere la ce poate fi mai bun, aşteptînd cu răbdare ca diagnosticul să ajungă prin tubul stetoscopului în mintea noastră. Răbdarea, o abordare sistematică, cunoaşterea fiziopatologiei leziunilor cardiace, fiecare şi toate la un loc măresc capacitatea de interpretare la auscultaţie. Există anumite zone de auscultaţie clasice, unde unele zgomote şi suflurile importante se aud cel mai probabil. Acestea sînt: spaţiul II i.c. stîng parasternal, spaţiul II i.c. drept parasternal, spaţiul III i.c. drept şi stîng şi apexul. Fiecare zonă trebuie examinată pe rînd. Ciclul cardiac este format din sistolă şi diastolă, separate de zgomotele I şi II. Ciclul cardiac nu poate fi auzit ca un întreg ci trebuie despărţit în aceste etape, fiecare fiind examinată individual.

Originea precisă a zgomotelor inimii este încă discutată. Apar ele chiar din valvele cardiace sau din trecerea bruscă a unei coloane de sînge prin apropierea valvelor? În fiecare din cazuri zgomotele coincid din punct de

Scanned with OKEN Scanner

vedere temporal cu închiderea valvelor. Zgomotul I este generat cînd se închid valvele tricuspidei şi mitralei. În mod normal închiderea valvei mitrale urmează aşa de repede după închiderea tricuspidei încît primul zgomot este unic la ureche, deşi componentele tricuspidă şi mitrală pot fi identificate prin fonocardiografie. Zgomotul de închidere a mitralei este de obicei mai puternic decît al tricuspidei, primul zgomot fiind astfel mai puternic la apex. Dacă zgomotul de închidere al tricuspidei este accentuat zgomotul I poate fi mai puternic în spaţiul II i.c. stîng.

Cît de puternic este zgomotul I al inimii este în funcţie de poziţia foiţelor valvulare la începerea sistolei ventriculare şi în funcţie de velocitatea închiderii lor. Dacă ele sînt larg deschise închiderea se va face în timpul fazei rapide de mărire a presiunii ventriculare şi atunci închiderea va fi puternică şi zgomotoasă. Astfel, de exemplu, dacă intervalul PR este scurt, fluxul determinat de contracţia atrială va menţine valvele AV deschise pînă la începerea sistolei ventriculare. Zgomotul I va fi atunci puternic. Fluxul sanguin mitral mărit al diastolei prelungite în cazul stenozei mitrale va avea de asemenea ca rezultat un zgomot I puternic, componenta mitrală fiind accentuată. Zgomotul I puternic, asociat de obicei cu un DSA este cel mai intens în spaţiul III i.c. stîng, sugerînd că o componentă tricuspidă poate fi responsabilă. La acest nivel fluxul total tricuspid diastolic este mărit şi curgerea rapidă se poate extinde în telediastolă, ducînd la închiderea valvei tricuspide în timpul fazei rapide a creşterii presiunii ventriculare drepte.

Dimpotrivă, valvele care au tins spre poziţia de închidere la instalarea sistolei, de exemplu după un interval PR prelungit, vor produce un zgomot I diminuat. El poate fi de asemenea prezent dacă contractilitatea miocardică este scăzută, de exemplu în miocardită sau cardiomiopatia gravă.

Zgomotul II coincide cu închiderea valvelor aortice şi pulmonare. La auscultaţie este de o deosebită importanţă să se determine dacă ambele componente sînt prezente. Dacă ele se aud clar se stabileşte existenţa ambelor valve arteriale. Dacă cel de-al II-lea zgomot este unic, o valvă arterială se poate găsi în atriu sau închiderea poate fi aşa de uşoară încît să fie inaudibilă. Dacă cele două componente sînt însă prezente la o distanţă de 20 ms sau mai puţin, zgomotul II va apare ca unic la auscultaţie. Deşi zgomotul de închidere aortică are un ecou larg zgomotul pulmonar este localizat şi de obicei se aude foarte uşor un zgomot dedublat în spaţiul II i.c. stîng sau III i.c. stîng, uneori fiind audibil şi în spaţiul II i.c. drept. Dedublarea zgomotului II percepută în spaţiul II i.c. stîng sau la apex este foarte probabil produsă de un al treilea zgomot al inimii (galop protodiastolic) sau de un clic de deschidere (mitral) urmînd zgomotului de închidere aortică.

Dacă sînt prezente ambele componente ale zgomotului II este foarte important să se examineze efectul respiraţiei asupra relaţiei temporale a acestor două zgomote. În timpul inspirului închiderea valvelor pulmonare va apare în mod normal după închiderea valvelor aortice deoarece întoarcerea venoasă sistemică şi ca urmare volumul bătaie al VD cresc şi sfîrşitul ejecţiei

Scanned with OKEN Scanner

VD este întîrziat. Astfel, în timpul inspirului zgomotul II are două componente audibile. La expir întoarcerea venoasă sistemică scade provocînd scăderea volumului sistolic al VD și a perioadei de ejecție, și astfel, apariția mai devreme a zgomotului de închidere a valvelor pulmonarei. Există de asemenea o creștere a întoarcerii venoase pulmonare care produce o ușoară întîrziere în închiderea valvei aortice. Închiderea valvelor aortice și pulmonare coincid, astfel că zgomotul II devine unic în timpul expirației.

Dedublarea zgomotelor poate fi anormal de mare (peste 60 ms) dacă volumul bătaie al VD este foarte mare și dacă există o întîrziere în complexul evenimentelor mecanice ale VD datorate unui bloc de ramură dreaptă, sau dacă perioada de ejecție a VD este prelungită printr-o obstrucție a tractului de scurgere. Dacă nu există nici o deosebire în separarea zgomotelor de închidere aortică și pulmonară în timpul respirației, zgomotul II se spune că este dedublat „fix". Aceasta este caracteristică a DSA, comunicarea largă între atrii producînd aproape o egalizare între presiunile atriale dreaptă și stîngă. Astfel, deși întoarcerea venoasă pulmonară și sistemică continuă să se deosebească în funcție de respirație, umplerea relativă dreaptă și stîngă rămîne constantă, la fel ca și relația temporală între închiderea aortică și cea pulmonară.

Dedublarea paradoxală apare cînd zgomotul de închidere a valvei pulmonare precede zgomotul aortic, dedublarea mărindu-se la expirație și dispărînd în inspir. Cauza obișnuită este întîrzierea în închiderea aortică produsă de blocul de ramură stîngă, obstrucția de ieșire VS gravă sau disfuncția VS. Dedublarea paradoxală poate fi și rezultatul unor evenimente premature în VD asociate cu sindromul Wolf-Parkinson-White. Dedublarea fixă sau paradoxală poate fi evidentă în timpul respirației liniștite dar poate fi și mai bine definită în timpul respirației ținute. Copilul este rugat să inspire, să expire și apoi să își țină respirația. În mod normal zgomotul II este unic timp de 2 sau mai multe bătăi urmînd sfîrșitul respirației, apoi se divide la intervale scurte care devin tot mai mari pe măsură ce întoarcerea venoasă sistemică crește. La dedublarea fixă zgomotul II este dedublat chiar și la sfîrșitul expirației, iar mărirea intervalului dedublării rămîne constantă în timp ce respirația este ținută. Dacă dedublarea este paradoxală al II-lea zgomot este dedublat la sfîrșitul expirației și devine unic în timpul celor cîtorva bătăi care urmează.

Intensitatea zgomotului de închidere a valvei pulmonare este o informație de importanță vitală, însă nu poate fi evaluată pînă cînd nu se identifică cu certitudine componenta pulmonară a zgomotului II. De exemplu, un zgomot II unic puternic în spațiul II i.c. stîng nu este neapărat un zgomot puternic de închidere a valvei pulmonare. Poate reprezenta, în schimb, închiderea unei valve aortice cu poziție anormală (ca de exemplu în transpoziția completă sau în tetralogia Fallot). O dată cu variația respirației se pot distinge sunetele de închidere a valvelor aortice și pulmonare. La dedublarea normală, mărită sau fixă, zgomotul de închidere a pulmonarei este întotdeauna a doua componentă a zgomotului. La dedublarea paradoxală zgomotul pulmonar este

Scanned with OKEN Scanner

prima componentă. Intensitatea zgomotului închiderii valvelor pulmonare este determinată de mai mulţi factori, inclusiv de poziţia valvei, structurile interpuse între valvă şi stetoscop, şi presiunea arterială pulmonară la începutul diastolei. Astfel, zgomotul închiderii valvei pulmonare în spaţiul II i.c. stîng este puternic în cazul hipertensiunii pulmonare, dar poate fi puternic şi la un copil cu piept plat. Presiunea diastolică joasă a arterei pulmonare produsă de obstrucţia tractului de scurgere VD tinde să facă închiderea pulmonarei slabă sau inaudibilă, precum o face şi localizarea posterioară a valvei pulmonare, ca în transpoziţia completă a vaselor mari.

Zgomotul III coincide cu umplerea diastolică ventriculară rapidă şi prematură, şi se aude în mod frecvent la copilul normal. Galopul obişnuit care se aude la copiii cu IC congestivă este fie zgomotul III accentuat, fie o sumă a zgomotelor III şi IV, deoarece tahicardia scurtează diastola.

Zgomotele ejecţiei sistolice premature pot avea o origine pulmonară sau aortică. Un zgomot al ejecţiei pulmonare poate emana dintr-o valvă pulmonară stenotică sau dintr-o arteră pulmonară dilatată. Zgomotul este maxim în spaţiul II i.c. stîng, are înălţime mare şi, de obicei, este mai distinct în timpul expirului. Un zgomot de ejecţie aortică îşi are originea într-o valvă aortică anormală sau într-o aortă dilatată. Este adesea mai puternic la apex decît în spaţiul II i.c. drept şi, spre deosebire de zgomotul de ejecţie pulmonară, nu variază la respiraţie, este de înălţime medie. Un clic la mijlocul sistolei este în general asociat cu prolapsul de valvă mitrală şi este deseori urmat de un suflu sistolic. Ambele pot fi intermitente.

Suflurile cardiace

Suflurile trebuiesc descrise în termeni de durată, localizare, intensitate, înălţime şi calitate. Deşi sistola şi diastola pot apare evidente la auscultaţie, cronometrarea suflului poate fi stabilită exact prin luarea în acelaşi timp a unui puls central. Suflurile pansistolice (holosistolice) se extind de la zgomotul I la II şi sînt de obicei în platou. Suflurile sistolice de ejecţie sînt în crescendo şi descrescendo, şi de obicei se termină înainte de zgomotul II. Suflurile diastolice pot fi la începutul, mijlocul sau sfîrşitul diastolei. Suflurile de regurgitaţie aortică şi pulmonară hipertensivă apar la începutul diastolei. Suflul regurgitaţiei pulmonare „normotensive" începe puţin după închiderea aortică şi poate apare la mijlocul diastolei dacă închiderea pulmonară este silenţioasă. Suflurile asociate cu o curgere diastolică amplă peste valvele mitralei şi tricuspidei, sînt mezodiastolice, cu o pauză distinctă între zgomotul II şi începutul suflului şi se aud în şunturi stînga-dreapta sau în regurgitaţie gravă mitrală sau tricuspidiană. Suflul tipic de stenoză mitrală are o accentuare în ultima parte a diastolei, datorată sistolei atriului stîng şi apoi dispare dacă urmează fibrilaţie atrială.

Un suflu se numeşte continuu dacă se extinde şi la al II-lea zgomot, dar nu ocupă neapărat întregul ciclu cardiac.

Scanned with OKEN Scanner

MODURI DE PREZENTARE ȘI DIAGNOSTICUL DIFERENȚIAL LA COPILUL CU BOALĂ CARDIACĂ CONGENITALĂ

În ceea ce privește copilul cu boală cardiacă congenitală trebuie subliniat că diagnosticul anatomic specific nu poate fi pus de multe ori cu siguranță doar pe baza examenului fizic, EKG și a radiografiei. Cianoza, insuficiența cardiacă sau combinația celor două sînt principalele moduri de prezentare. În anumite condiții, caracteristica de prezentare este o hipoplazie a inimii stîngi în stare de șoc (vezi cap. 1.13.) datorată unei capacități cardiace serios reduse. Alteori, și de fapt în mod obișnuit, boala cardiacă poate fi detectată datorită suflului cardiac la un copil altfel asimptomatic. Mai puțin frecvent cardiomegalia este depistată la radiografie – la copiii mai mari este mai ușor să se pună un diagnostic clinic specific. Mai jos vom analiza (în principal) modurile de prezentare în subgrupe specifice.

Cianoza în boala cardiacă congenitală.

Cianoza este o colorare în albastru a membrelor și mucoaselor datorită prezenței a mai mult de 5 g/dl de hemoglobină redusă circulantă. Detectarea clinică a cianozei depinde de aceea în parte de concentrația totală de Hb. Astfel, 40% desaturație (sau 60% saturație cu O_2 arterial) va provoca cianoza la un copil cu o concentrație de Hb mai mare de 13 g/dl. Dacă totuși concentrația de Hb ar fi mai mică de 10 g/dl, cianoza nu ar fi detectabilă clinic deoarece ar exista doar 4 g/dl Hb redusă circulantă.

Evaluarea clinică a cianozei (sau mai specific a desaturației arteriale) este astfel inexactă. Multe boli congenitale cianogene cu șunt stînga-dreapta dar flux sanguin pulmonar crescut (de ex. inimă univentriculară sau truncus arteriosus), pot avea saturații de O_2 la care cianoza este nedetectabilă. În plus, copiii cu boli congenitale necianogene devin cianotici cînd se instalează insuficiența cardiacă sau infecția pulmonară. La fel, boala pulmonară primară poate mima boala cardiacă cianogenă, în special în perioada neonatală. Copiii

Scanned with OKEN Scanner

cu policitemie prezintă cianoză și ventilație respiratorie redusă datorită depresiei sistemului nervos central.

Pentru a rezolva problema dacă un pacient are sau nu o boală congenitală cianogenă trebuie să se administreze copilului O_2 100% timp de 5–10 min. Dacă se iau probe de sînge din artera radială (dreaptă) în timpul administrării O_2, o valoare PO_2 mai mare de 250 mmHg exclude efectiv boala cardiacă cianogenă și valorile mai mari de 160 mmHg o fac improbabilă. Dacă PO_2 nu se ridică la acest nivel, atunci indică boala congenitală de cord cianogenă (mcc) chiar la nivele de 150 mmHg.

Cauzele bolilor congenitale și modul de determinare a diagnosticului clinic.

Cianoza apare:

a) în șunt dreapta-stînga cu flux pulmonar redus;

b) în prezența transpoziției complete a vaselor mari;

c) în situații obișnuite de mixare.

Radiografia este ajutorul primar în diagnosticul diferențial. Se face o distincție între situațiile cu desen vascular pulmonar clar diminuat (oligamie pulmonară) și cele cu desen vascular pulmonar normal sau accentuat (pletora pulmonară).

SITUAȚII CU HIPOVASCULARIZAȚIE PULMONARĂ LA RADIOGRAFIE

Acești pacienți vor fi cianotici deoarece o parte sau întreaga întoarcere venoasă sistemică este frustrată de încercarea ei de a ajunge la plămîni și este șuntată din partea dreaptă a inimii spre cea stîngă. Pentru a exista o asemenea situație, în afara obstrucției fluxului sanguin pulmonar, trebuie să existe un defect prin care să aibă loc șuntarea dreapta-stînga. Obstrucția poate fi la nivelul valvei tricuspide, infundibulară sau pulmonară, ori mai rar, în corpul VD sau la nivelul arterei pulmonare periferice. În sfîrșit, o rezistență pulmonară crescută la care obstrucția este în arterele pulmonare mici produce o reducere a fluxului pulmonar. Defectul septal poate fi în septul atrial, ventricular sau între arterele mari. La nou-născut orice leziune obstructivă de parte dreaptă poate produce cianoză deoarece foramenul oval permite un șunt dreapta-stînga.

Diagnosticul diferențial clinic: dacă obstrucția tractului de scurgere a VD este completă (atrezie pulmonară), fluxul sanguin va circula prin canalul arterial deschis sau arterele colaterale (sistemic-pulmonare). În ambele cazuri se aude un suflu de obicei localizat în al doilea spațiu intercostal stîng, în cazul canalului arterial deschis, mai accentuat și mai ușor de auzit în cazul

Scanned with OKEN Scanner

arterelor colaterale. La stenoza pulmonară ușoară sau moderată se aude un suflu sistolic de ejecție maxim în al doilea spațiu intercostal stîng care dispare la mărirea obstrucției tractului de scurgere pulmonară, în special atunci cînd nu există un sept interventricular (inimă univentriculară) sau un DSV mare (tetralogie Fallot). În această din urmă situație o parte mai mare din volumul bătaie traversează DSV și o parte mai mică trece în artera pulmonară, suflul sistolic fiind absent în timpul intervalelor de cianoză.

La obstrucția completă a tractului de scurgere pulmonară închiderea valvelor pulmonare nu este audibilă și cel de-al doilea zgomot este unic. Dacă zgomotul II e dedublat și componenta pulmonară nu este accentuată la un sugar cu cianoză și desen vascular pulmonar diminuat, trebuie avute în vedere boala Ebstein, maladia Uhl, stenoza congenitală de tricuspidă sau un ventricul drept hipoplazic.

La radiografie un arc aortic drept, o arcadă a arterei pulmonare (margine cardiacă stîngă superioară concavă) și o aortă ascendentă lărgită, sugerează tetralogia Fallot (fig. 8.11) sau atrezia de pulmonară cu DSV. Multe dintre situațiile caracterizate la radiografie de desen vascular pulmonar diminuat prezintă la ECG o HVD avînd de obicei axa QRS la +90° (adică tetralogia Fallot, stenoza de pulmonară cu DSV, transpoziție completă + DSV). Dacă la EKG apare o axă superioară QRS între 0 și 90° cu prepon-derență a VS, diagnosticul probabil este o inimă univentriculară de tip VS și stenoză sau atrezie pulmonară, deseori cu conexiune AV dreaptă absentă (atrezie tricuspidiană); o axă superioară, hipertrofie atrială dreaptă și domi-nanță VS sînt trăsăturile clasice ale „atreziei tricuspide".

Cealaltă anomalie cu hipovascularizație la radiografie și predominență VS la EKG este atrezia de pulmonară (sau stenoza pulmonară) și sept interventricular intact la care VD deși îngroșat are o cavitate foarte mică. În ambele situații și la unele inimi univentriculare axa medio-frontală QRS poate fi inferioară sau spre dreapta.

SITUAȚII CU DESEN VASCULAR PULMONAR CRESCUT SAU NORMAL

În această categorie intră transpoziția completă a arterelor mari, cea mai comună cauză a bolii cardiace congenitale în perioada neonatală și în situațiile obișnuite de amestec a sîngelui. Prin situație obișnuită de amestec a sîngelui se înțelege acea situație în care există obligator o întrepătrundere a întoarcerilor venoase pulmonare și sistemice., sîngele amestecat fiind distri-buit atît la arterele pulmonare cît și la cele sistemice. Amestecul poate apare la nivel atrial, ventricular sau al arterelor mari. Exemple de amestec al sîngelui

Scanned with OKEN Scanner

la nivel atrial sînt drenajul venos pulmonar anormal total și atriul comun. La cordurile univentriculare și la ventriculii cu dublă ieșire, amestecul se face la nivelul ventricular. Truncus arteriosus produce amestec la nivelul arterial. Deși hipervascularizația caracterizează majoritatea situațiilor de amestec sanguin, coexistența obstrucției fluxului sanguin pulmonar va produce cîmpuri pulmonare hipovascularizate. Astfel, la un VD cu ieșire dublă + stenoză pulmonară, cianoza și hipovascularizație sînt prezente în ciuda amestecului sanguin. Pacienții cu sînge amestecat și flux sanguin pulmonar crescut au tendința să fie cianotici și să prezinte insuficiență cardiacă la fel ca cei cu transpoziție completă a arterelor mari + DSV sau cu canal arterial persistent. Atrezia aortică (sindrom de inimă stîngă hipoplazică) este un alt exemplu al situației de amestec, ale cărei trăsături sînt descrise mai jos.

Diagnostic clinic diferențial: diferențierea clinică între bolile din acest grup nu se poate face, deși ajutorul echocardiografiei a mărit considerabil diagnosticul, înainte de cateterism. Dacă cianoza este gravă (PO_2 mai mică de 30 mmHg la 100% O_2) diagnosticul probabil este de transpoziție completă, dar este improbabilă prezența doar a acestei anomalii dacă PO_2 trece de 50 mmHg. Tahipneea extremă este caracteristică obstrucției pulmonare, ca în drenajul venos pulmonar anormal sau în sindromul de inimă stîngă hipoplazică.

Pulsurile periferice sînt crescute la trunchius arteriosus persistent; altfel, cu excepția atreziei aortice ele sînt de obicei normale la acest grup de anomalii. La auscultație un zgomot II dedublat exclude truncus arteriosus (sau atrezia aortică); cele mai multe anomalii din acest grup au zgomotul II dedublat cu o componentă pulmonară accentuată, precum și sufluri sistolice, care nu sînt însă de ajutor în diagnosticul diferențial. Totuși, un suflu continuu se aude în atrezia mitrală, de exemplu, fiind generat de o comunicare interatrială restrictivă și alteori în întoarcerea venoasă pulmonară anormală totală. Insuficiența de trunchi prezintă sufluri sistolice și pre/protodiastolice care se pot transforma în suflu continuu.

Cianoza cu desen vascular pulmonar crescut la radiografie și fără suflu este trăsătura obișnuită a transpoziției complete a vaselor mari, dar apare uneori și în drenajul venos pulmonar anormal total. Radiografia caracteristică transpoziției complete de artere mari, avînd pedunculul îngust și „inima în formă de ou" este de ajutor dacă e prezentă, dar ea nu apare la majoritatea pacienților. Un arc aortic drept sugerează persistența canalului arterial la acest grup, dar atrezia pulmonară cu DSV și flux sanguin pulmonar excesiv și artere colaterale sistemico-pulmonare trebuie de asemenea luate în considerare.

La ECG transpoziția completă și drenajul venos pulmonar anormal total prezintă forțe VD marcate, în timp ce cordul univentricular va avea forțe dominante stîngi sau posterioare (± ax QRS superioară frontală medială). Cele mai multe anomalii din acest grup cu cianoză + hipervascularizație la radiografia pulmonară tind să aibă hipertrofie biventriculară sau dreaptă mai puțin marcată.

Scanned with OKEN Scanner

INSUFICIENȚA CARDIACĂ ÎN BOLILE CARDIACE CONGENITALE (IC)

Insuficiența cardiacă la nou-născut se prezintă cu tahipnee, dificultăți la supt sau cu stare generală alterată și creștere insuficientă în greutate. Cealaltă cauză principală a tahipneei este boala pulmonară. Sugarii cu IC sînt deseori suspectați la început de o infecție respiratorie. Cauze mai puțin frecvente ale tahipneei sînt anomaliile cerebrale și acidozele rezultînd din insuficiența renală sau alte tulburări metabolice.

Semne clinice

Tahipneea, tahicardia și hepatomegalia sînt semnele cele mai obișnuite ale IC la sugar și copil mic. Trăsăturile clinice sînt prezentate în tabelul 7.1 împreună cu baza lor fiziologică și patologică. IC la sugar diferă oarecum de cea a adultului. Deoarece arborele bronșic este mai mic, îngustarea în adîncime a lumenului prin congestia venoasă a mucoasei va duce rapid la obstrucția căilor respiratorii, ventilație alveolară scăzută și blocarea secrețiilor. Astfel, wheezingul la expirație sau chiar la inspirație este normal și poate rezulta chiar o retenție de CO_2. Similar, bronhopneumonia și infecțiile respiratorii recurente sînt obișnuite la sugarii cu IC, la fel ca dificultatea de hrănire. Edemul apare în mod excepțional la sugari. Edemele plantare sugerează mai degrabă limfedem (ca în sindrom Turner) decît IC. Uneori la sugari este prezent un edem periorbital. Retenția de apă la sugari și copii mici se exprimă de obicei prin hepatomegalie și creștere anormală în greutate.

Tabelul 7.1

Aspecte clinice ale insuficienței cardiace la copil

Trăsătura clinică	Modificarea fiziopatologică
Tahipneea Dispnee/tiraj subcostal Wheezing Crepitații bazale	Congestie venoasă pulmonară
Hepatomegalie Edeme	Congestie venoasă sistemică
Tahicardie Paloare Transpirații Extremități reci Puls slab	Debit cardiac scăzut Activitate simpatică crescută
Creștere anormală în greutate Scăderea diurezei Congestie venoasă pulmonară și sistemică evidențiată clinic	Retenție hidrică

Scanned with OKEN Scanner

Cauze:

În boala cardiacă congenitală necianogenă, responsabile sînt trei mari grupuri de leziuni:

– leziuni-de-parte-stîngă obstructive, care împiedică fluxul sanguin în circulația sistemică;

– comunicări largi între circulațiile sistemică și pulmonară (șunt stînga-dreapta);

– boala miocardică.

Alte cauze de IC care trebuie luate în considerare la copiii cu malformații necianogene sînt insuficiența mitrală sau aortică, tahicardia paroxistică supraventriculară, fistula arterio-venoasă, anemia (boala hemolitică a noului născut), septicemia.

Boala cardiacă congenitală cianogenă poate fi însoțită de IC și aceasta trebuie întotdeauna exclusă prin dozarea O_2 în sîngele arterial la 100% O_2.

La sugarii cu malformații necianogene cea mai obișnuită cauză a IC în timpul primei săptămîni de viață este coarctația de aortă, boala miocardică și stenoza aortică sînt cauze mai puțin frecvente în această perioadă. Sugarii cu șunt stînga-dreapta dependent chiar și cu defecte și șunturi potențial largi, tind să prezinte IC după primele două săptămîni de viață pînă la vîrsta de două luni. Cei cu șunturi obligatorii pot face IC mai devreme.

Diagnostic clinic diferențial: În cazul multor afecțiuni diagnosticul poate fi stabilit clinic. Astfel, coarctația de aortă se poate diagnostica prin diferența dintre pulsurile membrelor superioare și a celor inferioare sau a TA. Palparea pulsului femural este importantă în evaluarea la toți sugarii și copiii, în special la nou-născuții cu IC; dacă este posibil tensiunea trebuie luată la membrele superioare și inferioare folosindu-se tehnica Doppler ultrasonică. În general, pulsurile slabe sînt prezente în IC avansată, indiferent de etiologie, însă mai caracteristic în stenoza aortică și în mai mică măsură în boala miocardică. La sugarul cu malformație necianogenă pulsurile accelerate se datorează în majoritatea cazurilor persistenței canalului arterial. Această malformație duce rareori la IC în timpul primei luni de viață, cu excepția sugarului prematur, iar o IC prematură însoțită de puls rapid indică o fistulă arterio-venoasă sistemică. Auscultația la nivelul capului sau ficatului poate releva un zgomot continuu, iar în cazul unei fistule intracraniene, venele gîtului pot fi destul de dilatate ceea ce nu apare decît rar atunci cînd cauza IC este alta. O fontanelă pulsatilă și o creștere rapidă a circumferinței craniene sînt și ele revelatoare. Deși s-a spus aici că este o anomalie necianogenă, fistula intracraniană sau arterio-venoasă poate cauza cianoza deoarece o parte a enormei întoarceri venoase sistemice traversează foramenul oval provocînd agravarea insuficienței VD.

După vîrsta de 1 lună cea mai obișnuită cauză a IC este un flux sanguin pulmonar crescut, de obicei ca rezultat al șuntului stînga-dreapta la nivel ventricular (DSV), sau la nivelul arterelor mari (canal arterial persistent, fereastră aorto-pulmonară). Suflurile caracteristice sînt discutate în capitolele

Scanned with OKEN Scanner

referitoare la anomaliile în speță. Șuntul apare atît la nivel atrial cît și ventricular, cu canal AV complet, iar IC poate fi agravată de o regurgitație mitrală care este comună în această anomalie.

La sugarii cu IC radiografia pulmonară indică în mod tipic cardiomegalie și deseori accentuarea desenului vascular pulmonar. Excepții importante în grupul bolilor necianogene îl formează stenoza mitrală și tahicardia supraventriculară. În ambele cazuri radiografia poate prezenta edem pulmonar în absența cardiomegaliei. Edemul pulmonar din tahicardia supraventriculară se datorează probabil imposibilității golirii atriului stîng indusă de perioada diastolică de umplere scurtă. Umplerea ventriculară deficitară se poate complica la nou-născut cu un nivel crescut al hemoglobinei și astfel, cu o creștere a viscozității sanguine.

EKG poate fi revelator în suspicionarea unei anumite anomalii cardiace rare care produce IC. Boala Pompe (depozite de glicogen în cord) este cauză de IC gravă și moarte la sugar. EKG arată în acest caz PR scurt și o HVS. Originea anormală a arterei coronare stîngi este prima care trebuie suspectată cînd apare un traseu de infarct pe EKG la un sugar cu IC, însă poate fi suspectată și la un sugar cu insuficiență neexplicată altfel și care prezintă HVS pe EKG.

Scanned with OKEN Scanner

INVESTIGAȚII

8.1. RADIOGRAFIA PULMONARĂ

În termeni practici, filmul antero-posterior furnizează virtual toate informațiile care pot fi extrase din radiografia pulmonară simplă, iar filmele în poziție oblică sau laterală furnizează doar un mic surplus de informație. Pentru a elucida anomalia de origine a arterei subclaviculare, în multe centre se folosește tranzitul baritat ca metodă de rutină.

Cînd avem în vedere incidența antero-posterioară trebuie să așezăm pacientul în poziție corectă, deoarece chiar deplasări minime pot modifica structuri în aparență normale, care apar mai mari. Calitatea filmului trebuie luată în considerare deoarece un film prea „moale" poate crea impresia unor trame vasculare pulmonare crescute, în timp ce supraexpunerea poate indica în mod eronat emfizemul pulmonar.

Analiza specifică se continuă cu analiza scheletului. Procedurile inițiale pot indica o falsă asimetrie. Incizurile costale de obicei posterior, sub coasta 4–5, se pot asocia la copiii mai mari cu coarctația. Incizura unilaterală poate fi determinată de artere colaterale în urma unei anastomoze Blalock-Taussing. Următoarea etapă este stabilirea situsului viscero-atrial, ficatul fiind aproape întotdeauna de aceeași parte cu atriul drept (fig. 3.1.12). Anatomia bronhiilor care poate fi descifrată printr-un film supraexpus, este un indiciu excelent al situsului toracic și este de importanță deosebită cînd se suspectează situs ambiguu din cauza poziției centrale a ficatului. Cînd vîrful inimii este spre stînga se spune că este prezentă levocardia. Dextrocardia implică un apex orientat spre dreapta, iar termenul de mezocardie este utilizat cînd apexul nu poate fi identificat.

Cînd dextrocardia însoțește un situs inversus, inima este de regulă normală (dextrocardie cu imagine „în oglindă"). Dimpotrivă, dextrocardia cu

Scanned with OKEN Scanner

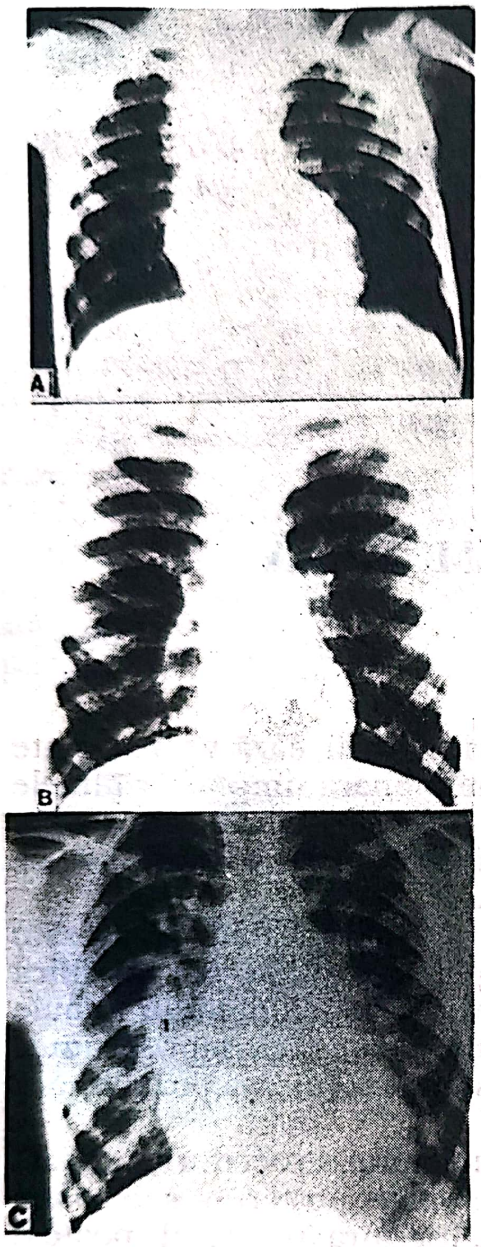


Fig. 8.1.1. Radiografii prezentînd: (A) hipovascularizație pulmonară (B) desen vascular pulmonar normal; (C) hipervascularizație pulmonară. (A) reprezintă radiografia unui pacient cu tetralogie Fallot.

situs solitus (dextrocardia izolată) sugerează malformații cardiace, în speță cele asociate cu conexiuni atrioventriculare discordante. Trebuie subliniat că un termen ca „dextrocardie" nu descrie o anomalie cardiacă specifică.

Cea mai importantă trăsătură a radiografiei pulmonare în boala cardiacă congenitală este starea vaselor pulmonare. În cîmpul pulmonar periferic trebuie întotdeauna precizat dacă desenul pulmonar este normal (fig. 8.1.1. B), crescut (pletora pulmonară (fig. 8.1.1. C) sau atenuat (fig. 8.1.1. A). oligamie pulmonară. Nu întotdeauna aceste deosebiri se fac ușor, mai ales la nou-născuți deoarece normalitatea la această vîrstă corespunde cu ceea ce la adulți poate fi considerat hipovascularizație moderată. În toate cazurile plămînul drept și cel stîng trebuie comparați între ei, precum și zonele superioare ale fiecăruia cu cele inferioare. Distribuția regională normală a sîngelui are ca rezultat impresia că vasele lobulare inferioare sînt mai mari decît cele din zona superioară. Hipervascularizația este de obicei asociată cu inversul acestei situații. Proeminența vaselor lobului superior este totuși un indiciu crucial al unei hipertensiuni venoase sau congestiei pulmonare. Aici trebuie făcută o deosebire între o creștere în dimensiuni a venelor sau arterelor pulmonare. Aceasta se poate elucida numai prin determinarea direcției vaselor, cea a arterelor provenind din trunchiul pulmonar principal, iar al venelor care se îndreaptă direct spre atriul stîng. Vasele care iau o direcție anormală pot fi arterele bronșice sau colateralele sistemice pulmonare, mai ales în cazul atreziei pulmonare cu DSV.

Forma și mărimea inimii se evaluează în următoarea etapă. În primul an de viață cardiomegalia este sigur prezentă dacă raportul cardio-toracic este egal sau mai mare de 60%. Factorii de mărire trebuie luați în considerare cînd se apreciază acest raport, mai ales dacă expunerea se face în poziție ante-

Scanned with OKEN Scanner

ro-posterioară și nu invers. La sugar și copil mic timusul poate da falsa impresie de cardiomegalie (fig. 8.1.2).

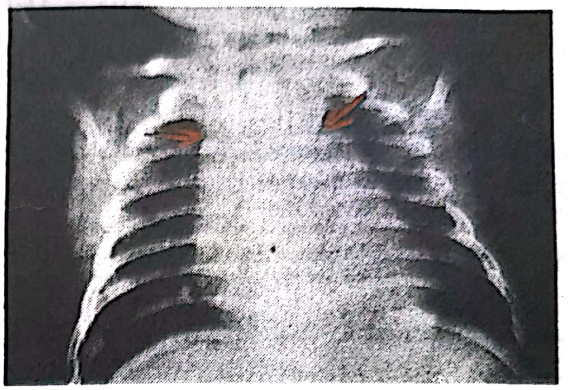


Fig. 8.1.2. Imagine falsă de cardiomegalie prin hipertrofie de timus (între săgeți).

Partea în care se află arcul aortic față de trahee este ușor de stabilit pe filmul supraexpus. Cînd arcul aortic drept este însoțit de hipovascularizație pulmonară (fig. 8.1.1. A), sînt prezente probabil tetralogia Fallot sau atrezia pulmonară cu DSV. În cazul hipervascularizației, un arc drept sugerează prezența trunchiului arterial. Examinarea segmentului pulmonar dă indicii asupra mărimii arterei pulmonare principale. O buclă concavă indică o arteră mică și sugerează tetrada Fallot sau atrezia pulmonară cu DSV (fig. 8.1.1. A). Segmentul arterei pulmonare principale nu e totdeauna vizibil dacă vasul este deplasat spre dreapta, cel mai frecvent exemplu fiind transpoziția completă a vaselor mari. O umbră convexă ar indica o arteră pulmonară principală mare, iar dacă desenul vascular este normal, se suspectează stenoza pulmonară și dilatare poststenotică (fig. 8.1.3). Dilatarea arterei pulmonare principale poate fi izolată, așa-numita dilatare idiopatică, sau poate apare în cazul unui flux pulmonar crescut atunci cînd și desenul vascular este accentuat. În cazul hipoplaziei inimii stîngi sau a altor anomalii asociate cu flux aortic scăzut, artera pulmonară principală este mărită.

Mărirea aortei ascendente este vizibilă în cazul stenozei aortice și este și mai mult marcată de insuficiența aortică (fig. 8.1.4).

Fig. 8.1.3. Stenoză valvulară pulmonară izolată. Desenul vascular pulmonar este normal, dar se observă o proeminență poststenotică a arterei pulmonare principale (vezi săgeata).

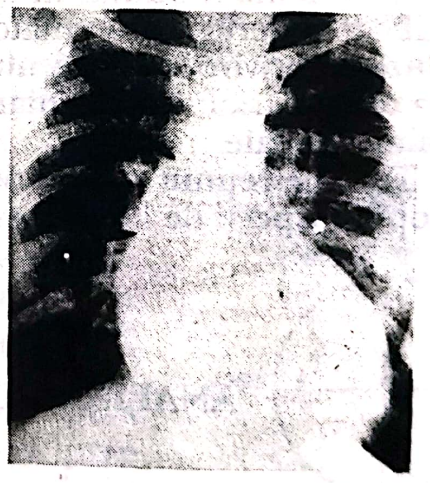


Fig. 8.1.4. Radiografie toracică a unui pacient cu insuficiență aortică indicînd dilatarea aortei ascendente (între săgeți).

Dacă marginea de sus a inimii este dreaptă, aceasta indică o aortă ascendentă anterioară și de partea stîngă, așa cum apare foarte frecvent în cazul transpoziției de vase mari corectată.

Lărgirea atriului stîng în bolile congenitale cardiace este de obicei dedusă din deplasarea bronhiilor principale stîngi. Aceasta se observă în cazul șuntului stînga-dreapta la nivel ventricular și atrial. Afecțiunea valvei mitrale, fie congenitală, fie reumatică, poate de asemenea cauza lărgirea evidentă a atriului stîng.

8.2. ELECTROCARDIOGRAFIA

La evaluarea electrocardiogramei unui copil suspect de boală cardiacă congenitală este bine să se pună o serie de întrebări specifice. Abordarea trebuie să fie practică și ECG considerat în două situații clinice diferite. Prima este cînd la un copil asimptomatic se constată un suflu sistolic, și apare problema prezenței sau absenței unei boli cardiace organice. La acest caz se adoptă „ipoteza nulă". Se uzează de toate criteriile normalității și se presupune că nu există anomalii ECG pînă la proba contrarie. A doua situație este cînd un copil prezintă o anomalie cardiacă de structură evidentă. Se va pune atunci problema modului în care electrocardiograma ajută la localizarea și cuantificarea dereglărilor anatomo-fiziologice de fond. Din ECG se pot trage concluzii cu privire la ventriculul mărit. Se poate stabili dacă o leziune este de partea dreaptă sau stîngă, chiar dacă valorile absolute ale voltajului QRS sînt în limite normale.

Trebuie reținut că înregistrarea derivației V_4 este absolut obligatorie la toți copiii suspecți de boală cardiacă congenitală.

ANALIZA ELECTROCARDIOGRAMEI

1. *Ce sînt frecvența și ritmul?* Frecvența cardiacă este mai mică la naștere decît la vîrsta de 1 lună, după care urmează o încetinire gradată cu vîrsta. Frecvențele ridicate ale sugarilor normali nu sînt întotdeauna luate în considerare (tabelul 8.2.1). Majoritatea pacienților cu boală cardiacă con-

Scanned with OKEN Scanner

genitală prezintă ritm sinusal. Tahicardia paroxistică supraventriculară poate apare și la sugarii normali. De obicei, datorită tahicardiilor de reintrare, acestea pot proveni din fibrilația atrială sau din extrasistole. Blocul cardiac congenital produce rareori simptome și necesită rareori un tratament specific. Acesta trebuie avut în vedere la orice copil care prezintă o frecvență cardiacă staționară.

Tabelul 8.2.1

Vîrsta	Frecvența cardiacă (bătăi/minut)				
	Min.	5%	Med.	95%	Max.
0–24 ore	85	94	119	145	145
1–7 zile	100	100	133	175	175
8–30 zile	115	115	163	190	190
1–3 luni	115	124	154	190	205
3–6 luni	115	111	140	179	205
6–12 luni	115	112	140	177	175
1–3 ani	100	98	126	163	190
3–5 ani	55	65	98	132	145
5–8 ani	70	70	96	115	145
8–12 ani	55	55	79	107	115
12–16 ani	55	55	75	102	115

2. *Există hipertrofie atrială?* Hipertrofia atrială este prezentă cînd amplitudinea undei P în derivația DII este mai mare de 2,5 mV, la orice vîrstă. Durata undei P este rareori decisivă în problema prezenței hipertrofiei atriale, însă prelungirea peste 0,10 secunde sugerează o hipertrofie atrială stîngă.

3. *Există o anomalie de conducere?* Conducerea AV se estimează prin măsurarea intervalului PR; acesta crește cu vîrsta. După 1 an valorile variază între 0,09–0,16 sec. Valori mai mici sugerează prezența unui sindrom de preexcitație ventriculară, iar valori mai mari indică un bloc atrioventricular.

Succesiunea fazelor activării ventriculare este în principal apreciată după axa medie frontală a QRS. Aceasta este o metodă de însumare a unui aspect al activității ventriculilor, și anume orientarea generală a forțelor electrice în plan frontal. Prin convenție, derivațiile I, II, III, aVR, aVL și aVF se află în plan frontal. Axa este cel mai simplu calculată prin observarea derivațiilor DI și aVF. Acestea se află în unghi drept, adică sînt derivații ortogonale (fig. 8.2.1). Ordinea calculului este:

a) Calculați suma algebrică a forțelor QRS în DI și aVF (înălțimea undei R – înălțimea undei S);

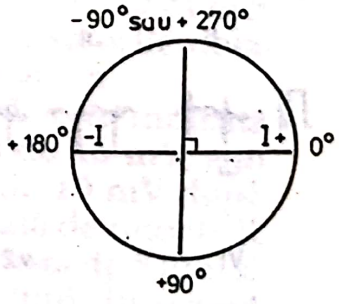


Fig. 8.2.1. Calculul axei medii frontale QRS în funcție de DI și aVF.

Scanned with OKEN Scanner

b) Însemnați fiecare valoare în unități arbitrare pe DI și aVF;
c) Trageți linii la unghiurile drepte care trec prin aceste 2 puncte;
d) Linia care unește punctele de joncțiune ale liniilor construite cu punctele de intersecție ale derivațiilor (O) este direcția vectorului frontal median al QRS.

Tabelul 8.2.2

Vîrsta	axul QRS (în planul frontal)				
	Min.	5%	Med.	95%	Max.
0–24 ore	60	60	135	180	180
1–7 zile	60	80	125	160	180
8–30 zile	0	60	110	160	180
1–3 luni	20	40	80	120	120
3–6 luni	40	20	65	80	100
6–12 luni	20	0	65	80	100
1–3 ani	0	20	55	100	100
3–5 ani	–20	40	65	100	100
5–8 ani	0	20	65	80	120
8–12 ani	–20	20	65	80	100
12–16 ani					

Valorile normale sînt date în tabelul 8.2.2. La adulți o axă inferioară mai mare decît +110° este considerată ca deviație de ax la dreapta, în timp ce o axă negativă peste –30° se numește deviație de ax la stînga. Acești termeni și aceste valori sînt de mai mic ajutor în boala cardiacă congenitală la copiii. În primul rînd este mai bine să se precizeze axul în grade. În al doilea rînd, valori mai mari decît +110° pot fi normale în primii ani de viață. Termenul „axă superioară" este preferabil celui de „deviație de ax la stînga" și se folosește ori de cîte ori forțele QRS din aVF sînt dominant negative. Prezența unei axe superioare în special în perioada de sugar mic, indică cu tărie o boală cardiacă congenitală. Ea este în special asociată cu defecte de canal AV cu sau fără atrezie de tricuspidă. (fig. 8.2.2) și cu inimă univentriculară cu sau fără atrezie (conexiune AV dreaptă absentă).

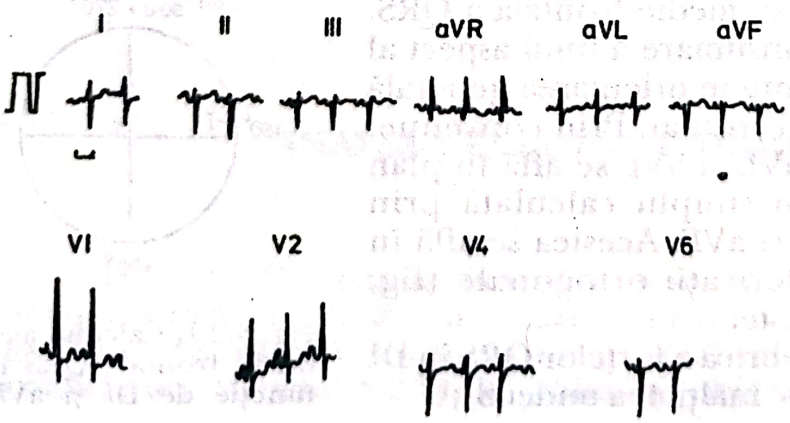


Fig. 8.2.2. ECG la un sugar de 3 luni cu malformație – canal atrioventricular: axa QRS este la –110° (axă superioară); observați unde S în aVF, hipertrofie ventriculară dreaptă, unda R de 23 mV în V_1.

Scanned with OKEN Scanner

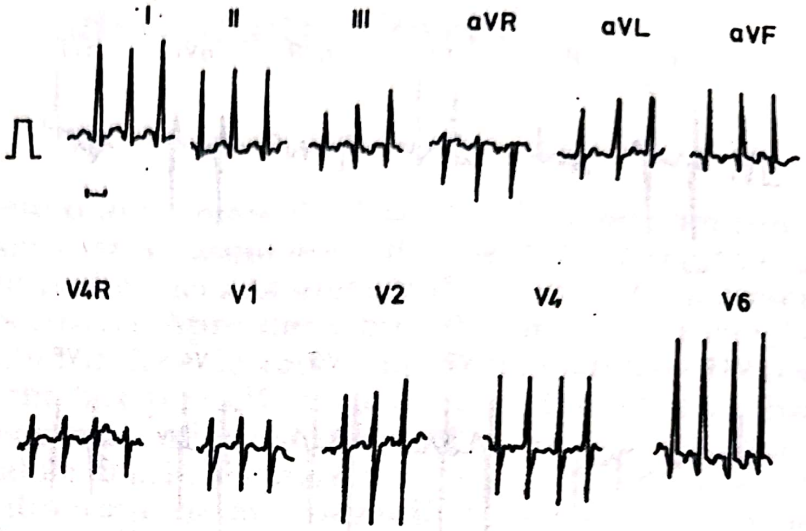


Fig. 8.2.3. ECG la un pacient cu fibroelastoză endomiocardică. Undele T negative în V_6 indică boală endomiocardică și undele Q în V_6 și R de 34 mV sugerează hipertrofie ventriculară stîngă.

Blocul de ramură poate fi considerat prezent, indiferent de vîrstă, atunci cînd complexul QRS este mai mare de 0,10 s.

4. *Există hipertrofie ventriculară?* Hipertrofia se determină din voltajele R și S și din formele undei T în derivațiile toracice.

La naștere undele T sînt verticale în V_1 și V_4, însă după 7 zile ar trebui să se negativeze. Dacă nu se negativează, aceasta indică o hipertrofie ventriculară (fig. 8.2.1). Undele T rămîn negative la majoritatea acestor pacienți pînă la pubertate, cînd din nou se verticalizează. Undele T în V_6 și V_7 sînt în mod normal verticale. Undele T de partea stîngă negative indică o HVS severă sau boală a endocardului (de ex. fibroelastoza endocardului) fig. 8.2.3.

Voltajele QRS prezintă diferențe mari chiar la copiii normali de aceeași vîrstă. Oricum, cunoașterea valorilor normale este necesară pentru interpretarea corectă a ECG-ului deoarece fără criteriile de voltaj hipertrofia ventriculară poate trece neobservată. Comparativ cu adultul, nou-născutul prezintă o dominanță ventriculară dreaptă, raportul greutății VD/VS fiind de aprox. 1,3:1. Deoarece modificările se produc rapid pe la 6 luni raportul este inversat, fiind 1:2 (comparativ cu adultul la care este 1:2,5). Acest lucru este reflectat de voltajele QRS, iar valorile detaliate au fost sintetizate de Liebman.

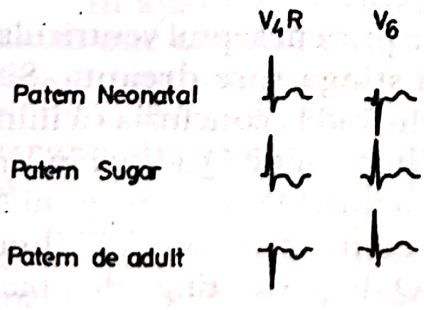


Fig. 8.2.4. Progresia RS în derivațiile precordiale.

Ca regulă generală HVD este indicată de undele R în V_1 mai mari de 15 mV, sub vîrsta de 3 luni și mai mari de 10 mV după această vîrstă. HVS este indicată de undele R și V_6 mai mari de 20 mV sub vîrsta de 3 luni și mai mari de 25 mV peste 3 luni. În prima lună de viață unda R este mai amplă decît unda S în V_1 și V_4, pe cînd unda S este mai amplă decît unda R în deviațiile toracice stîngi (fig. 8.2.4). Paternul de „sugar" este

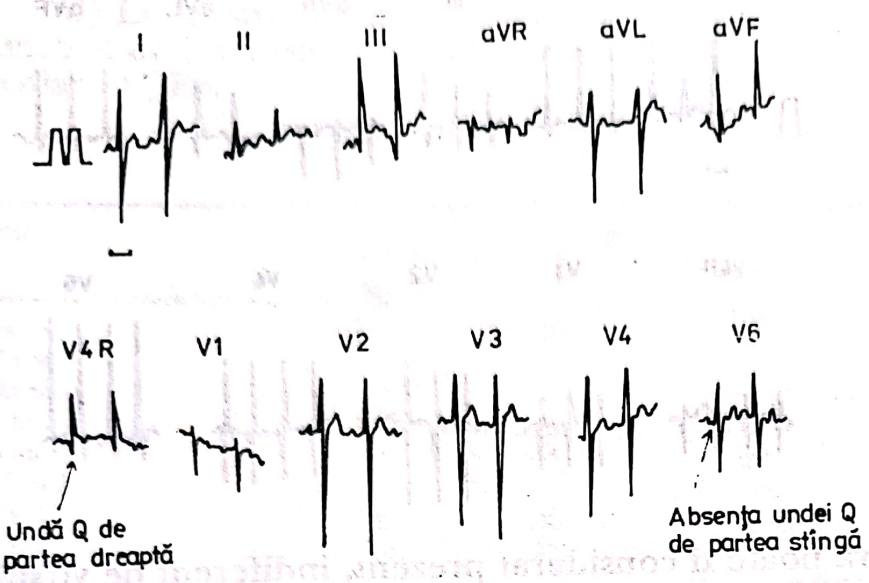


Fig. 8.2.5. ECG la un pacient cu transpoziție corectată congenitală. Drept consecință a discordanței atrioventriculare, ventriculii sînt inversați, astfel că undele Q se observă mai mult în derivațiile drepte decît în cele stîngi.

considerat prezent cînd R este mai mare decît S în ambele derivații toracice, dreaptă și stîngă, iar paternul de „adult" se consideră cînd R este mai mic decît S în V_4 și S mai mare ca R în V_6 și V_7. Aceste paternuri sînt de un deosebit ajutor în diagnosticul diferențial al bolii cardiace congenitale cianogene. Majoritatea anomaliilor de acest gen sînt caracterizate de HVD sau de dominație VD (patern neonatal sau posibil de sugar). Dacă paternul de adult (dominanța VS) este prezent la un sugar cu o boală cardiacă cianogenă, trebuie suspectată inima univentriculară de tip VS, cu sau fără absența conexiunii AV drepte. Dimpotrivă, la nou-născuți trebuie pusă eventualitatea atreziei de pulmonară cu sept ventricular intact sau stenoză de pulmonară cu VD unic.

Criteriul cel mai utilizat pentru hipertrofia biventriculară este fenomenul Katz-Wachtel, prezent cînd undele R+S sînt mai mari de 70 mV în una din derivațiile tranzitorii (V_3, V_4).

5. *Ce este morfologia ventriculară?* Cînd este prezent septul ventricular, activarea septală are loc în mod normal de la stînga spre dreapta. Sînt prezente unde Q în V_6 și V_7, dar nu și în V_1 și V_4, ducînd la concluzia că inima este în partea stîngă (adică levocardie). Prezența unor unde Q adînci în V_1 și V_4 și absența lor în V_6 și V_7 sugerează inversiunea ventriculară (conexiunii AV discordante în caz de situs solitus) (fig. 8.2.5). Acest patern poate fi întîlnit și în cazul HVD, deși atunci sînt prezente și unde Q de parte stîngă de obicei. Unde S dominante, chiar traversînd toracele în V_4, V_6 sugerează prezența inimii univentriculare.

Scanned with OKEN Scanner

8.3. ECHOCARDIOGRAFIA

Echocardiografia este o modalitate de determinare a poziției suprafețelor intracardiace, folosindu-se ultrasunetele reflectate de la un transductor plasat pe torace. Interesul pentru această metodă de investigație a crescut considerabil în ultima perioadă. Spre deosebire de imaginile succesive discrete ale unei angiografii cardiace, în care contururile sînt deseori greșit identificate, echocardiografia face posibilă scoaterea în evidență fără echivoc a acelor structuri a căror patern de mișcare este specific. Astfel, acolo unde o angiografie poate fi discutabilă în privința prezenței sau poziției unei anumite părți a inimii, o echocardiografie permite identificarea sigură. Cu toate acestea, dacă o structură nu apare la echocardiografie, aceasta nu este o dovadă a absenței ei. Această metodă de investigație este de asemenea atrăgătoare pentru cei interesați în funcționarea cardiacă și, datorită relativei sale simplități, comparativ cu alte metode de investigație și a ușurinței cu care este suportată de către pacient.

Echocardiografia poate fi folosită pentru a se observa, în repetate rînduri, mărimea cavității sau grosimea pereților. Astfel, ea este o investigație eficientă în urmărirea evoluției bolii sau a tratamentului indicat. Simplitatea acestei metode se reflectă și în costul relativ mic al sistemelor echocardiografului și drept urmare, a crescut aplicarea ei în domenii în care problemele financiare sînt importante. Prima tehnică și cea mai folosită pe scară largă este tehnica echocardiografului într-un singur plan. Transductorul este ținut cu mîna și poziționat în așa fel încît fasciculul de raze să traverseze inima. Frecvența obișnuită de ultrasunet este de 2,25 MHz care asigură penetrația excelentă și rezultate satisfăcătoare pentru orice determinare. Mărimea frecvenței îmbunătățește determinarea în adîncime, însă reduce penetrația și, de aceea, pentru investigarea sugarilor este uneori bine să se folosească un tranductor de 5 MHz cu raza îngustă sau, în mod excepțional, chiar frecvențe mai mari.

În așa-numitul sistem M-modul de analiză într-un singur plan, adîncimea este centrată pe axa-Y, în timp, astfel încît o mișcare înainte și înapoi de-a lungul liniei fasciculului este reprezentată de o linie oscilantă pe monitor. Această metodă conferă cea mai bună determinare și cele mai clare imagini, dar ea este limitată de faptul că numai o mică porțiune a inimii este examinată într-un anumit moment. Această limită poate fi depășită, într-o anumită măsură, mutînd unghiul transductorului în cursul înregistrării, astfel că fasciculul să penetreze diferitele structuri în mod succesiv. Succesiunea imaginilor echo ce rezultă poate fi deci folosită pentru a demonstra proximitatea structurilor și în unele împrejurări, pentru a determina dacă ele sînt sau nu în continuitate fiziologică una cu alta.

Scanned with OKEN Scanner

La o echocardiografie normală, cavitatea și traiectul vascular apar ca spații fără ecou. Totuși, pentru demonstrarea unei fiziologii anormale, în special șunturile cardiace, echocardiografia poate fi suplimentată cu injectoare intravasculară a unui mediu care să reflecte raza în ecou, o situație asemănătoare cu folosirea materialului de contrast în angiografie. S-a constatat că un astfel de contrast de reflectare se poate obține cu orice fluid, imediat după injectarea lui în circulație, datorită prezenței unor mici bule. Acestea sînt înlăturate prin trecerea printr-un pat capilar, astfel că, dacă după injectarea de glucoză, de exemplu, în conc. 5% într-o venă periferică, se obțin ecouri în interiorul părții stîngi a inimii, înseamnă că există un șunt intracardiac dreapta-stînga. Nivelul șuntului poate fi dedus după cavitatea în care apar prima dată bulele. Acest tip de analiză este deosebit de valoros, cînd trebuie combinat cu cateterizarea intravasculară, astfel încît injectarea se face direct în diferite locuri.

Mai recent au apărut o serie de aparate destinate echografiei bidimensionale, în care o imagine în mișcare este vizualizată pe un ecran de televizor și înregistrată pe o bandă video. Cel mai simplu aparat folosește un fascicul de raze montate în paralel într-un singur transductor. Această metodă are mai multe dezavantaje care îi limitează claritatea. În special este vorba de faptul că fasciculele de raze transmit ecouri una de la alta – „vorbesc între ele" și mărimea transductorului în care se adună razele deseori împiedică un contact bun cu toracele pacientului. Interes prezintă la ora acutală sistemele de „scaning sectorial", în care un sector între 30° și 90° este explorat de o undă de înaltă frecvență. Aceasta poate fi direcționată electronic printr-un fascicul de raze. În cel de al doilea caz, mai mulți transductori sînt montați laolaltă și ieșirea lor combinată este folosită într-un singur front de undă care este direcționată prin eșalonarea ordinii în care sînt activate cristalele. Un astfel de sistem are o serie de avantaje teoretice asupra baleiajului de sector mecanic, rezultate mai ales din flexibilitatea direcționării electronice care formează o „lentilă acustică" dirijabilă deși este mai costisitor decît aparatul mecanic, există o compensație în calitatea superioară a imaginii obținute. Dispozitivele stop-cadru video conțin numai o mică parte din informația imaginii în mișcare, de aceea acest capitol va fi ilustrat în majoritate cu trasee M-modul.

ECOCARDIOGRAFIA NORMALĂ

La pacientul sănătos este ușor de identificat valva mitrală, caracterizată prin mișcări rapide de deschidere spre înainte ale cuspidei sale anterioare, urmate de închiderea parțială la sfîrșitul umplerii rapide și redeschiderea în momentul sistolei atriale. Cuspida posterioară face o mișcare similară, într-o

Scanned with OKEN Scanner

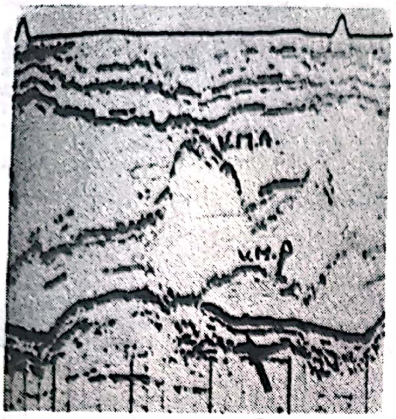


Fig. 8.3.1. Echocardiografia normală a valvei mitrale:
VMA=valva mitrală anterioară; VMP=valva mitrală posterioară. Săgeata indică peretele posterior al ventriculului stîng.

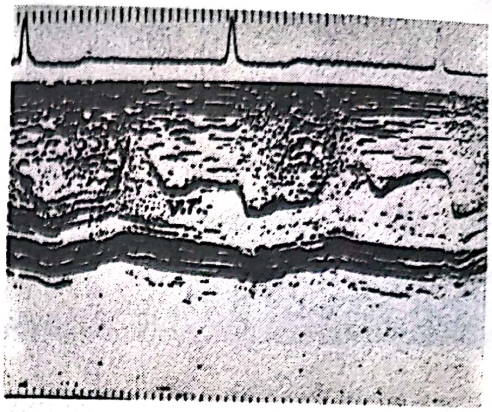


Fig. 8.3.2 Echocardiografia normală a valvei tricuspide:
VT=valva tricuspidă.

imagine în oglindă cu o amplitudine mai mică (fig. 8.3.1). În timpul sistolei ecourile cuspidelor se suprapun, de obicei într-o singură linie și prezintă o mișcare spre înainte, aproximativ paralel cu endocardul peretelui posterior care se află în spate. Peretele ventricular stîng liber se îngroașă în timpul sistolei și devine mai subțire în timpul diastolei premature. În fața valvei mitrale este septul interventricular. Partea stîngă de regulă se mișcă posterior în timpul sistolei și apoi spre înainte în timpul umplerii ventriculare stîngi, astfel că diametrul ventriculului stîng, măsurat între suprafețele endocardice ale septului și peretelui posterior, se micșorează în timpul sistolei și crește, întîi rapid și apoi mai lent, în timpul diastolei. Anterior față de septul interventricular se află cavitatea ventriculară dreaptă. Dimensiunea ei este mai variabilă decît cea a VS, deoarece mici modificări ale poziției transductorului pot face ca raza să străbată diametre mult diferite. Valva tricuspidă poate apare pe aceeași înregistrare ca și mitrala, deseori apărînd mai bine cînd transductorul este plasat spre mijloc. Valva anterioară a tricuspidei are același patern de mișcare ca și mitrala anterioară, însă valva septală are o mișcare mai restrînsă deoarece baza sa este complet prinsă de sept (fig. 8.3.2).

La o înregistrare în modul M (fig. 8.3.3), sau la o secțiune longitudinală făcută cu scannerul de sector, se poate demonstra continuitatea normală a rădăcinii aortice posterioare cu septul interventricular. Anterior valvei aortice se afla tractul de scurgere a VD. La mulți pacienți se poate identifica o cuspidă a valvei pulmonare în partea de sus și la stînga valvei aortice. Aceasta demonstrează nu numai o mișcare de deschidere posterioară la instalarea sistolei, urmată de o închidere similară a cuspidei posterioare a valvei aortice, ci și o dislocare scurtă și mai mică, corespunzătoare sistolei atriale (fig. 8.3.4).

Scanned with OKEN Scanner

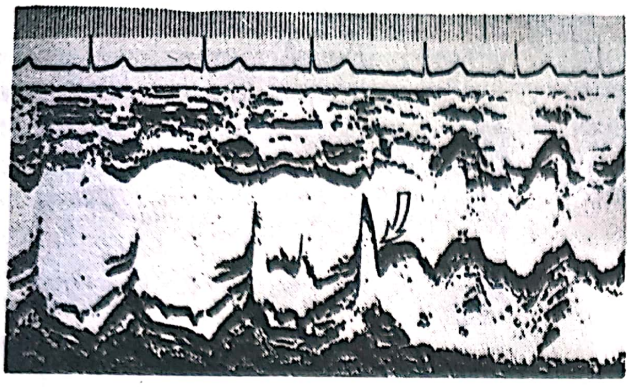


Fig. 8.3.3. Aspect normal: ieșirea din ventriculul stîng, de observat continuitatea peretelui posterior al aortei cu valva mitrală anterioară și a peretelui anterior al aortei cu septul.

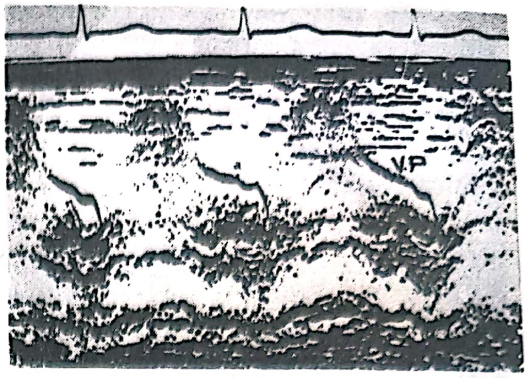


Fig. 8.3.4. Echocardiografia normală a valvei pulmonare (se identifică numai o valvă).

VENTRICULELE ȘI SEPTUL INTERVENTRICULAR

Specialistul care face echocardiografie este deseori pus în situația de a determina dacă există sau nu un sept interventricular de intrare care desparte valvele AV. Pentru a demonstra prezența acestei structuri este necesar să se obțină o imagine dublă prin înregistrarea de ecouri atît din endocardul VD cît și din cel al VS. O dată stabilită poziția septului, se pot aprecia mărimile absolute și relative ale cavităților ventriculare. Dilatarea VS atît în timpul sistolei cît și al diastolei cu variația redusă a mișcării peretelui, poate fi ușor identificată la pacienții cu boală miocardică, de ex. la cardiomiopatie, fibroelastoză endocardică sau infarct. Ea trebuie comparată cu dimensiunea mărită la sfîrșitul diastolei, dar normală sau redusă la sfîrșitul sistolei, ceea ce indică un volum sistolic mărit al VS, ca în regurgitația mitrală, aortică sau DSV. În ultimele două cazuri, cavitatea ia rapid o formă sferică la umplere, vizibilă o dată cu separarea endocardului peretelui septal și posterior, deseori însoțită de o mișcare de lovire anterioară a septului (fig. 8.3.5).

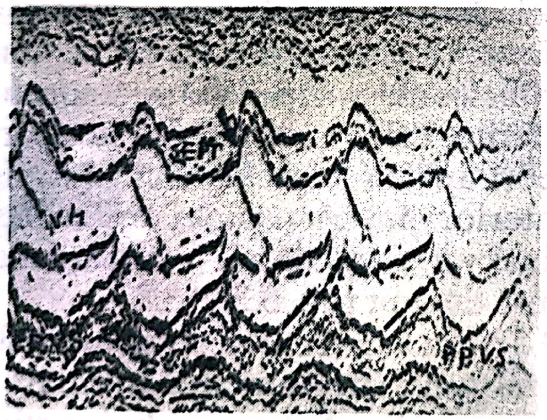


Fig. 8.3.5. Defect septal ventricular la copil: de notat mișcarea rapidă a septului anterior, iar peretele posterior al ventriculului stîng se mișcă rapid posterior:

VM=valva mitrală; PPVS=perete posterior al ventriculului stîng.

Scanned with OKEN Scanner

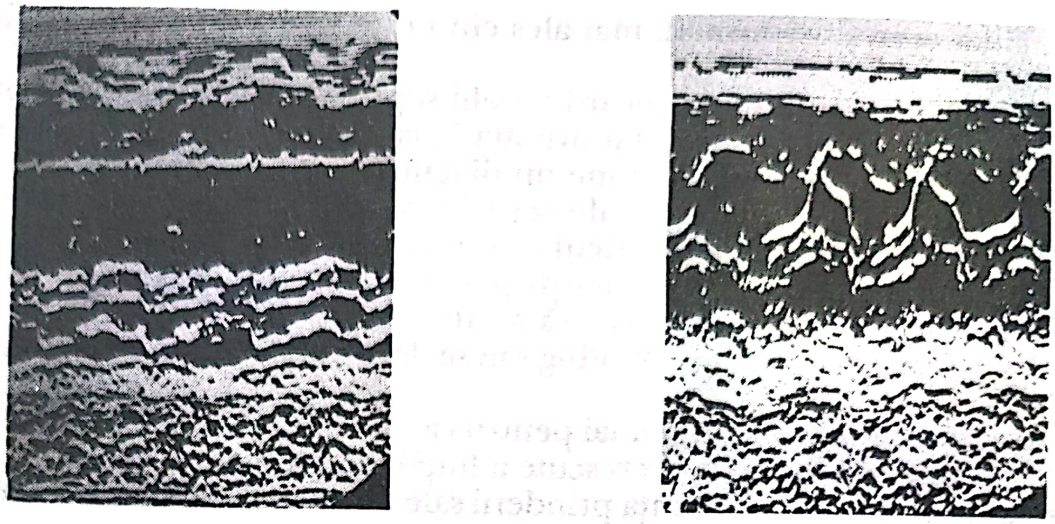


Fig. 8.3.6. Hipoplazia inimii stîngi. În stînga: cavitate ventriculară stîngă mică, în dreapta cavitate ventriculară dreaptă mare.

Reducerea cavității VS poate fi asociată cu HVS sau obstrucție de intrare. În primul caz hipertrofia afectează atît peretele liber cît și septul, nu întotdeauna în aceeași măsură, astfel încît dimensiunile lor relative pot varia. De aceea, unei hipertrofii septale aparent disproporționate nu trebuie să i se acorde o importanță deosebită. Cardiomiopatia hipertrofică care poate fi primară sau secundară, este caracterizată nu numai de dimensiunea mică a cavității și a hipertrofiei peretelui, ci și de diverse anomalii de relaxare.

La nou-născut, reducerea severă a mărimii cavității VS, în așa fel încît mărimea la sfîrșitul diastolei este mai scăzută de 1 cm, asociată cu amplitudinea redusă a echogramei valvei mitrale, și fără ecouri ale cuspidei aortice (fig. 8.3.6) indică un sindrom de hipoplazie a inimii stîngi. Toate aceste indicii sînt deseori suficient de caracteristice pentru a nu fi necesar cateterismul cardiac.

Chiar și la nou-născut, dimensiunea longitudinală a VD este de regulă mai mică decît diametrul VS. Lărgirea sau relativa prepondereță a cavității VD indică de obicei un șunt stînga-dreapta la nivel atrial. La DSA, cînd nu este complicat cu o leziune de partea stîngă, supraîncărcarea VD este de asemenea indicată de inversiunea mișcării septale, adică la nivelul razei echo, septul se mișcă în direcție posterioară în timpul umplerii, și înainte în timpul sistolei (fig. 8.3.7). Cavitatea VD se poate lărgi și în cazul în care se produce o presiune crescută

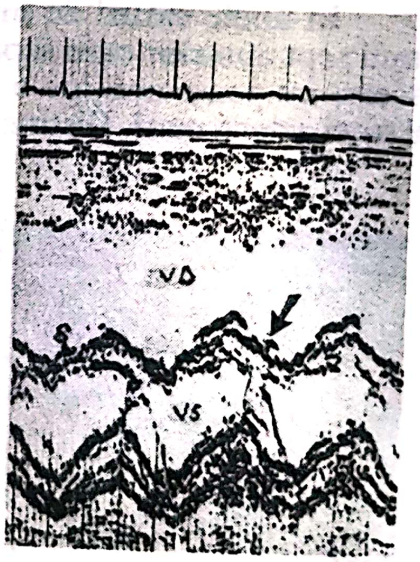


Fig. 8.3.7. Defect septal atrial secundum. Cavitatea ventriculară dreaptă este mare.
S=sept interventricular.

în VD, chiar şi în flux normal, mai ales cînd este vorba de o transpoziţie a vaselor mari.

Neînregistrarea unei echocardiografii septale se poate datora faptului că această structură este anormal orientată, ca de exemplu în transpoziţia corectată congenitală. Cînd se pune un diagnostic de inimă univentriculară în modul M, sînt absente ecourile septale, şi se mai înregistrează şi alte trăsături caracteristice. Diagnosticul este mai uşor acolo unde există două valve de intrare, pentru că la aceşti pacienţi cele două foiţe ale valvei atrio-ventriculare – foiţa posterioară a valvei tricuspide drepte şi cea anterioară a valvei mitrale stîngi – se ating sau se depărtează la începutul diastolei (fig. 8.3.8).

Aceasta se întîmplă nu numai pentru că nu există ecouri interpuse de la sept, dar şi datorită mobilităţii crescute a foiţei sau cuspidei „septale" a valvei anterioare, rezultînd din absenţa prinderii sale normale, această caracteristică fiind singura folositoare.

Astfel, chiar şi cînd valva AV posterioară este absentă sau displazică, diagnosticul se poate pune după morfologia valvei de intrare anterioare, pentru că în afară de faptul că deseori este mare, ea prezintă, la fel ca în intrarea dublă, o deviere tipică considerabilă a foiţei posterioare, fără suport (fig. 8.3.9). În cazul unei absenţe a conexiunii AV drepte, inclusiv „atrezia de tricuspidă", valva posterioară (mitrală) este de regulă mare, şi se află undeva în partea anterioară. Cuspa sa posterioară este mare, astfel că mişcările valvei sînt aproape simetrice (fig. 8.3.10). În unele cazuri apariţia valvelor şi a aparatului subvalvular poate crea confuzii, chiar dacă se aseamănă cu 2 valve distincte şi prin urmare, nu este întotdeauna posibil să se pună un diagnostic echocardiografic.

În unele cazuri de inimă univentriculară se poate demonstra existenţa unui sept anterior care separă o cavitate rudimentară de cavitatea principală. Acesta nu poate conţine o valvă de intrare, dar poate să constituie un suport al unei artere mari. Distincţia dintre inima univentriculară de tip VS şi cea de

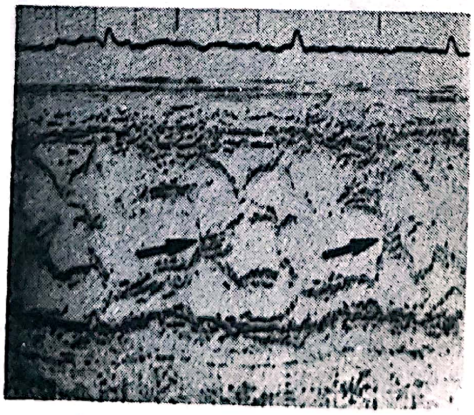


Fig. 8.3.8. Inima univentriculară cu dublă intrare.

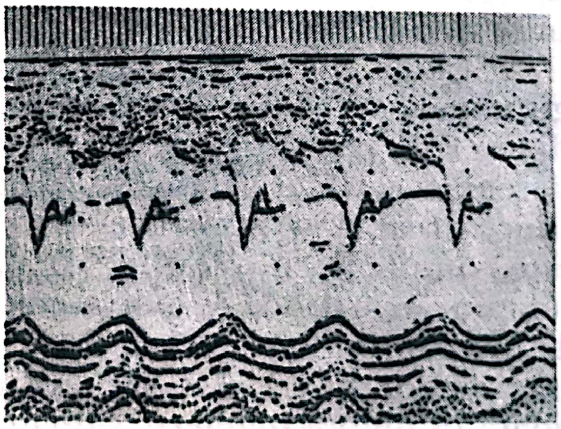


Fig. 8.3.9. Inima univentriculară cu absenţa conexiunii atrioventriculare stîngi.

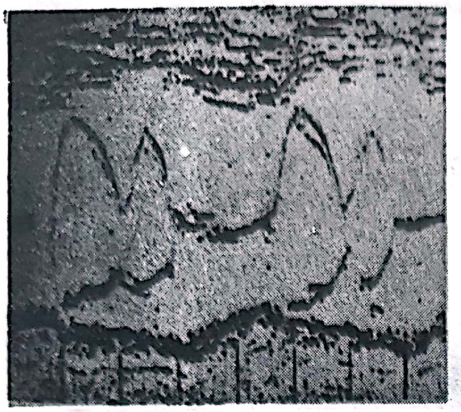


Fig. 8.3.10. Atrezia de tricuspidă.

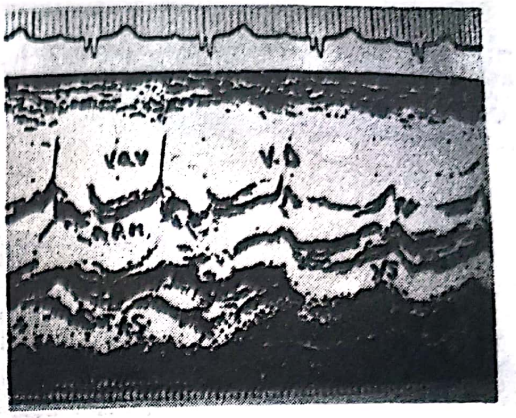


Fig. 8.3.11. Inima univentriculară de tip ventricular drept cu absența conexiunii atrioventriculare stîngi:

vav=valva atrioventriculară; APM=artera posterioară mare.

tip VD nu este de regulă posibilă, deoarece din punct de vedere funcțional ele sînt similare. Totuși, rareori cînd se determină o cavitate rudimentară posterioară, se poate trage concluzia următoare, cavitatea principală anterioară este de tip VD (fig. 8.3.11).

DSV nu se pot identifica prin echocardiografia în modul M decît dacă o arteră mare este încălecată, sau prin deducție din felul de umplere a VS. Ceea ce s-a arătat la inima univentriculară nu se observă la DSV mari.

VALVELE

Echogramele valvei AV sînt ușor de identificat și deseori furnizează informații utile diagnosticului. În stenoza mitrală, fie congenitală, fie dobîndită, nu se produce închiderea valvei în prima fază a diastolei rapide normale. În schimb, cuspa anterioară, după deschiderea totală, se mișcă încet înapoi în cursul diastolei, înainte de a se închide la instalarea sistolei. Cuspa posterioară se comportă la fel și datorită fuziunii comisurale, mișcarea ei de deschidere spre înainte este în aceeași direcție ca cea a cuspei anterioare. În stenoza mitrală congenitală cuspele sînt subțiri și apar ca atare la echografie, în timp ce îngroșarea reumatică a cuspelor cauzează ecouri multiple (fig. 8.3.12). Reducerea amplitudinii cuspei anterioare este caracteristică bolii reumatice grave și rezultă din contracția și fibrozarea aparatului subvalvular. Nu se poate estima cu certitudine gradul obstrucției fluxului de intrare doar

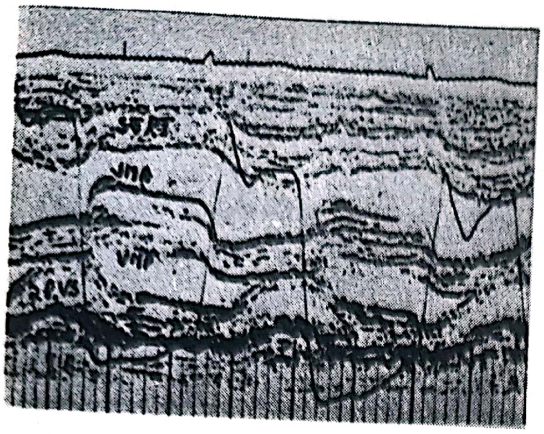


Fig. 8.3.12. Stenoza mitrală reumatismală severă.

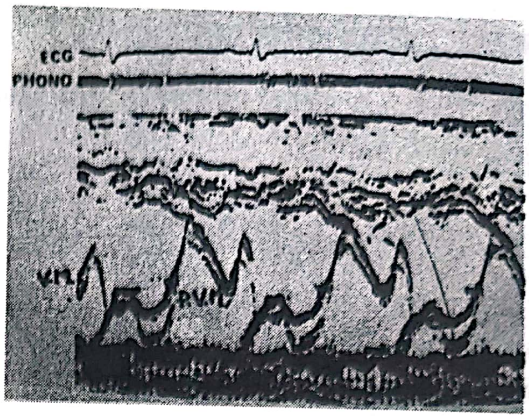


Fig. 8.3.13. Prolaps de valvă mitrală (PVM).

din evidențierea unei echograme a valvei mitrale. „Rata închiderii diastolice" a cuspei anterioare furnizează numai o informație aproximativă. Totuși, o dereglare a umplerii VS se poate deduce din mișcarea peretelui în timpul diastolei. Umplerea lentă și prelungită se determină prin creșterea diastolei, deseori însoțită de schimbarea sensului mișcării septale. Aceleași semne caracteristice ale umplerii VS însoțesc și alte cauze ale obstrucției fluxului de intrare în VS, dintre care cele mai importante pentru practica pediatrică sînt cordul trilocular și obstrucția prin petec după intervenția chirurgicală Mustard la transpoziția completă a arterelor mari. În cazul cordului trilocular se poate demonstra existența unei anomalii a membranei în interiorul cavității atriale în spatele rădăcinii aortice. Faptul că ecoul anormal nu este doar un ecou adițional al rădăcinii aortice este dovedit de distanța variabilă dintre aceasta și partea posterioară a aortei.

Regurgitarea mitrală non-reumatică nu este de obicei însoțită de schimbări de diagnostic în echograma valvei. Din contră, severitatea ei poate fi dedusă din rapiditatea cu care crește dimensiunea VS în prima fază a diastolei, ca în cazul DSV. Prolapsul sistolic asociat de regulă unei regurgitări moderate este demonstrat prin mișcarea tranzitorie spre înapoi a uneia sau alteia dintre foițele valvei mitrale, în ultima parte sau pe întreaga perioadă a sistolei (fig. 8.3.13). Această mișcare este deseori sincronă cu un click sistolic.

Cea mai importantă leziune congenitală care afectează valva tricuspidă este boala Ebstein. În acest caz caracteristicile echocardiografice sînt variabile în funcție de severitatea leziunilor patologice, la formele cu importanță clinică se observă de regulă o evidență mai mare a cuspelor tricuspidei care ocupă VD dilatat (fig. 8.3.14). Dereglarea conducerii interventriculare care de regulă însoțește această boală, se manifestă prin asincronismul închiderii celor două valve AV.

Echocardiografia poate contribui la clarificarea diagnosticului defectelor de canal AV, deoarece în forma completă se poate demonstra existența

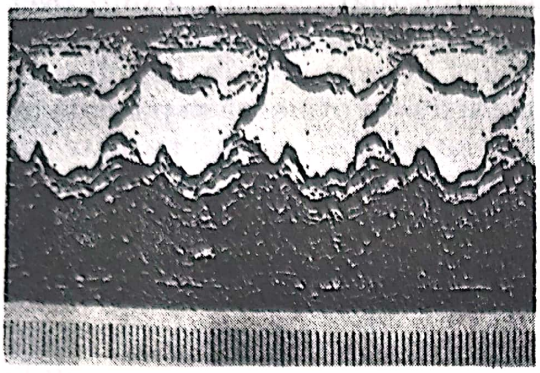


Fig. 8.3.14. Boala Ebstein. Valvele tricuspide cu mişcări ample.

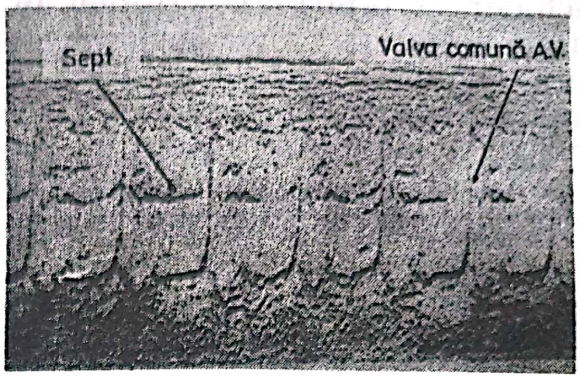


Fig. 8.3.15. Canal atrioventricular complet.

unei cuspe comune în valva AV. Deşi valvele „mitrală" şi „tricuspidă" pot fi uşor separate la echocardiografie, prin poziţionarea diferită a transductorului, de obicei există o poziţie în care foiţa anterioară comună, încălecînd partea de sus a septului interventricular, apare la echografie ca străbătînd septul (fig. 8.3.15).

În defectele parţiale de canal această situaţie nu apare de obicei, singurul indiciu, de exemplu la un DSA primum, este apariţia unei inserţii anormale a mitralei, care se descoperă prin faptul că se află în mod anormal în partea anterioară, aproape de septul interventricular şi se mişcă paralel cu el în cursul diastolei (fig. 8.3.16). Dacă apare un şunt stînga-dreapta evident, atunci mişcarea septală este în general inversată şi VD dilatat. Din contră, umplerea rapidă a VS poate indica regurgitaţia mitrală. În aceste condiţii angiografia cinematografică este greu de interpretat, iar echocardiografia, folosind fie sistemul M-modul, fie tehnica bidimensională, facilitează diagnosticul preoperator precis, mai ales în ceea ce priveşte anatomia cuspei şi a aparatului valvular.

Boala congenitală a valvei aortice nu apare de regulă la echocardiografia în M-modul. Cînd valva este bicuspidă, închiderea asimetrică a cuspelor în interiorul aortei indică diagnosticul, dar certitudinea constatării rămîne nedovedită şi nici nu apare în unele cazuri.

Suflurile care apar la tracturile de ieşire ventriculare sînt asociate cu vibraţia puternică a cuspelor valvelor arteriale. În obstrucţia subvalvulară, această vibraţie este înăsprită, astfel încît cuspele se mişcă scurt, foarte aproape de poziţia lor de

Fig. 8.3.16. Defect septal atrial primum.

închidere în prima fază a sistolei. În stenoza pulmonară valvulară mișcarea cuspei posterioare ajută la clarificarea traseului fluxului prin artera pulmonară, deoarece unda A a cuspei este frecvent accentuată în funcție de amplitudinea deschiderii valvei la sistola atrială și de menținerea sa parțială în poziție de deschidere pînă la sistola ventriculară. Acest lucru este în concordanță cu constatarea frecventă că presiunea în VD la sfîrșitul diastolei depășește presiunea diastolică în artera pulmonară.

ARTERE MARI ÎN DEPĂȘIRE ȘI ANOMALII DE CONEXIUNE

Există un număr de situații în care anomaliile relațiilor spațiale, în special cele care afectează rădăcina arterei mari posterioare, pot fi evidențiate prin sistemul M-modul. Cînd există o depășire a aortei ca în tetralogia Fallot, se poate demonstra că peretele posterior al rădăcinii aortice se află la o distanță apreciabilă anterior față de partea superioară a septului, în timp ce partea posterioară este în continuitate cu cuspa anterioară a mitralei (fig. 8.3.17). În timp ce aceste constatări pot ajuta diagnosticul, inexistența la echografie a unei continuități între sept și aortă nu exclude diagnosticul, deoarece înregistrarea sau neînregistrarea discontinuității depinde probabil de unghiul la care se poate vizualiza valva. În unele incidențe ca și în unele proiecții angiografice, depășirea evidentă poate fi minimalizată. Același lucru se aplică și la folosirea imaginii bidimensionale, în această situație, ca și în cazul VD cu ieșire dublă, unde iarăși nu se poate evidenția faptul că peste 50% din artera mare posterioară se afla în poziție anterioară față de sept. În plus, nu poate fi evidențiată discontinuitatea între peretele posterior al aortei și cuspa anterioară a valvei mitrale, deseori asociată cu VD cu ieșire dublă. În acest caz, cele două structuri sînt separate de un țesut fibros care, într-un anumit unghi al transductorului, poate da impresia „echocardiografică" de continuitate între cele două structuri. Depășirea septului de trunchiul arterial persistent conduce la un aspect aparent similar cu al tetralogiei Fallot. Diferența între acestea două este clară din punct de vedere clinic. Dacă nu, atunci identificarea unei valve arteriale anterioare clarifică situația. În aceste condiții, diagnosticul definitiv se poate pune prin echocardiografie, însă nu este bine să excludem un diagnostic din lipsă de dovezi. Transpoziția corectată chirurgicală (legătura AV și ventri-

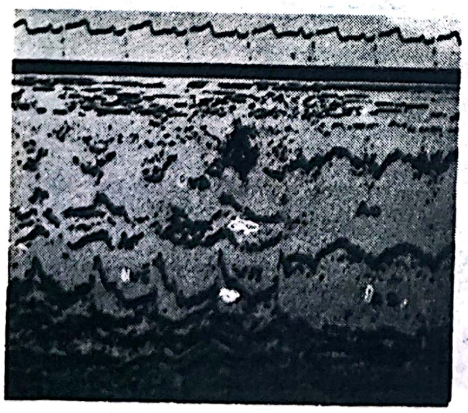


Fig. 8.3.17. Tetralogia Fallot.

Scanned with OKEN Scanner

culo-arterială discordante) se asociază de asemenea cu anomalii de poziţie şi relaţie între structurile intracardiace. Septul tinde să se afle într-un plan aproape sagital, astfel că este greu de înregistrat o dată cu valvele AV sau cu ceilalţi pereţi ai inimii. Uneori nu se poate pune deloc în evidenţă. Valva mitrală de parte dreaptă (în levocardie) este de obicei anterioară şi se deosebeşte de valva tricuspidă normală prin amplitudinea excesivă de mişcare a cuspei sale posterioare, similară cu cea observată la inima univentriculară. Ea poate apărea în continuitate cu artera mare posterioară, în timp ce valva AV posterioară nu este în continuitatea părţii posterioare a aortei. Aceste observaţii sînt totuşi variabile, şi în această situaţie deseori nu se poate spune mai mult decît faptul că există o anomalie a conexiunilor intracardiace. De ajutor în acest context este folosirea unui sistem bidimensional în special pentru confirmarea unui sept interventricular, rămînînd însă deschisă problema valvei de intrare.

Valvele arteriale nu se pot deosebi una de cealaltă la echo, fie în sistem M-modul, fie scanning, astfel că diagnosticul conexiunilor ventriculo-arteriale şi a anomaliilor de relaţie între arterele mari nu este sigur. În cazul echografiei unidimensionale cea mai utilă metodă este de a combina tehnica de „contrast" cu echocardiografia efectuată din poziţie suprasternală. Motivul este că, oricare ar fi poziţia valvelor semilunare şi a rădăcinilor arterelor mari, arcul aortic se află invariabil în poziţie antero-superioară faţă de artera pulmonară, astfel că, văzută, de deasupra sternului, el apare în mod necesar ca anterior. După ce s-a exclus şuntul dreapta-stînga la nivel atrial şi ventricular, diagnosticul legăturilor ventriculo-arteriale discordante se poate pune cînd substanţa de contrast reflectantă injectată într-o venă periferică apare singură sau prima în aorta identificată din poziţie suprasternală. Aceeaşi metodă se foloseşte şi în tehnica bidimensională. Deseori este posibil să se demonstreze, de la peretele pulmonar anterior, că artera mare care iese posterior este artera pulmonară în virtutea faptului că ea se îndoaie posterior sub arcul aortic.

8.4. CATETERISMUL CARDIAC ŞI ANGIOGRAFIA

Cateterismul cardiac este o tehnică de bază în evaluarea bolii cardiace congenitale. El constă în introducerea unui cateter flexibil în inimă printr-o venă (cateterismul inimii drepte) sau, uneori, printr-o arteră (cateterism arterial retrograd), mai ales cînd se face cateterizarea prin dreapta dintr-o venă femurală sau safenă, cateterul poate fi trecut printr-un foramen oval vizibil sau printr-un DSA pînă în partea stîngă a inimii. Cateterizarea trans-

Scanned with OKEN Scanner

septală este rareori necesară în analiza bolii cardiace congenitale. Uneori se utilizează puncția directă a VS sau a arterei pulmonare (acul Radner). Riscurile cateterizării sînt mici în centrele de cardiologie mari, însă sugarii trebuie consultați în centre de cardiologie pediatrică.

La cateterizare, presiunea și saturația în O_2 trebuie să fie măsurate fără excepție, dacă este posibil la venele sistemice și pulmonare, la ambele atrii și la ambii ventriculi, la aortă și la artera pulmonară. Investigațiile bolii cardiace congenitale nu trebuie să fie incomplete.

Din datele privitoare la saturația în O_2, obținute la cateterizare, se pot calcula fluxurile sanguine pulmonare, sistemice și efective (tab. 8.4.1). Din aceste calcule se determină gradul de șunt stînga-dreapta, dreapta-stînga sau bidirecțional. Rezistențele vasculare sistemice și pulmonare pot de asemenea să fie calculate, cunoscîndu-se fluxul și diferențele medii de presiune din interiorul paturilor vasculare relevante (tab. 8.4.2).

Tabelul 8.4.1

$$Q_P\ (1/min/m^2) = \frac{\text{consum de } O_2 \text{ ml/min/m}^2}{\text{conținut de } O_2\ (VP - AP)\ \text{ml/l}}$$

$$Q_S\ (1/min/m^2) = \frac{\text{consum de } O_2 \text{ ml/min/m}^2}{\text{conținut de } O_2\ (Ao - VCS)\ \text{ml/l}}$$

$$Q_P \text{ efectiv}\ (1/min/m^2) = \frac{\text{consum de } O_2 \text{ ml/min/m}^2}{\text{conținut de } O_2\ (VP - VCS)\ \text{ml/l}}$$

șunt stînga-dreapta = Q_P – Q_P efectiv
șunt dreapta-stînga = Q_S – Q_P efectiv
Q_P = flux pulmonar; Q_S = flux sistemic; VP = vena pulmonară; AP = artera pulmonară; Ao = aorta; VCS = vena cavă superioară

Tabelul 8.4.2

$$\text{Rezistența vasculară pulmonară (RVP)} = \frac{PAmed_{AP} - PAmed_{AS}\ (\text{mm Hg})}{Q_P\ (1/min/m^2)}$$

$$\text{Rezistența vasculară sistemică (RVS)} = \frac{PAmed_{Ao} - PAmed_{AD}\ (\text{mm Hg})}{Q_S\ (1/min/m^2)}$$

Scanned with OKEN Scanner

Pentru a interpreta semnificația unei rezistențe vasculare crescute este foarte important de știut și valorile gazelor sîngelui arterial în momentul studiului. Fluxurile, în mod normal, se calculează folosind principiul Fick după conținutul de oxigen* al petelor de sînge, luat din venele sistemice și pulmonare, din aortă și artera pulmonară, și după consumul de O_2/minut. Acesta din urmă este luat din tabele, dar e mai bine să fie măsurat direct. Conceptul de flux pulmonar efectiv permite calcularea șuntului bidirecțional.

Fluxul efectiv este acea cantitate de sînge din întoarcerea venoasă sistemică care este complet oxigenată în urma trecerii prin plămîni. Rezistența calculată (tabelul 8.4.2) reprezintă raportul dintre căderea de presiune în trecerea prin plămîni / fluxul care trece prin plămîni.

Trebuie făcută distincția între hipertensiunea pulmonară, rezistența vasculară pulmonară crescută și boala vasculară pulmonară. Hipertensiunea pulmonară înseamnă că tensiunea în artera pulmonară este mai mare decît cea corespunzătoare vîrstei. Tensiunea ridicată poate rezulta de la un flux pulmonar crescut, de la o rezistență vasculară pulmonară crescută, cum apare în stenoza mitrală, sau de la o tensiune venoasă pulmonară crescută cum apare în stenoza mitrală sau în insuficiența cardiacă, unde tensiunea la sfîrșitul diastolei în VS este crescută. Creșterea rezistenței vasculare pulmonare se datorează fie vasoconstricției pulmonare (de exemplu efect secundar al hipoxiei, al acidozei = pH scăzut; sau al hipoventilației = pCO_2 crescut), cînd este reversibilă, fie bolii vasculare pulmonare, cînd este ireversibilă. Aceasta din urmă implică o atingere permanentă a arterelor pulmonare mici, cu proliferarea endotelială, fibroză, necroză fibrinoidă și infiltrare de celule rotunde. Cînd se depistează o rezistență vasculară pulmonară crescută, este esențial să se determine reversibilitatea sa potențială, administrîndu-se oxigen, 100% timp de cel puțin 5 minute. O scădere în asemenea condiții ar indica faptul că pacientul care a fost considerat inoperabil din cauza unei „boli vasculare pulmonare", POATE FI SUPUS UNEI INTERVENȚII CORECTIVE, pe cînd o rezistență vasculară pulmonară crescută ireversibilă ar confirma inoperabilitatea.

* La pacientul care respiră aer de cameră, O_2 dizolvat rareori se include practic în calculul fluxurilor; acesta de obicei pe conținutul de O_2 derivat doar din datele de saturație cu O_2 (adică conc. Hb x 1,38 x % de Hb totală ca HbO_2 măsurată prin oximetrie). La pacienții care inspiră O_2 pur, cantități importante de O_2 sînt dizolvate prin transport în plasmă, și pentru calculul exact al fluxului, proba PO_2 de sînge trebuie să deriveze conținutul real de oxigen (O_2 transportat ca HbO_2 + O_2 dizolvat).

Scanned with OKEN Scanner

ANGIOGRAFIA

Angiogramele trebuie, în mod normal, făcute la ambii ventriculi și în aortă (în aceasta cel puțin pentru a exclude un canal arterial persistent), dacă nu există indicații puternice în sens contrar. Injectările atriale sînt uneori necesare pentru completarea imaginilor unor anomalii complexe. Investigația nu trebuie considerată completă pînă nu se stabilește și un diagnostic segmental complet al inimii.

Detaliile tehnicilor angiografice nu intră în scopul acestei cărți, deși unele principii sînt interesante. Mediile de contrast sînt fluidele relativ vîscoase cu conținut de iod și cu un conținut variabil de obicei scăzut de sodiu. (Doza maximă pe injecție este de 2 ml/kg corp, deși 1 ml/kg corp poate fi suficient. Un dozaj total de 4 ml/kg corp este în limite sigure, pentru toate angiogramele, dar e preferabil să se folosească doar 3 ml/kg corp. Unele centre folosesc mai mult de 4 ml/kg corp, asumîndu-și riscurile. Angiografia cinematografică (cineangiografia) biplană este tehnica optimă și un aparat auxiliar biplan video care poate relua imediat angiograma, facilitează considerabil investigațiile.

La anomaliile complexe, ventriculogramele se fac, de obicei, în proiecție antero-posterioară și laterală simultan. Vederea din unghi dă un profil mai bun și prin urmare, o mai bună stabilire a structurilor intracardiace, mai ales a septului interatrial și a celui interventricular. În boala cardiacă necianogenă, mai ales dacă pacientul este suspect de defect septal ventricular, folosirea imaginii în axa lungă (fig. 8.4.1. b) și a celor patru camere, introdusă

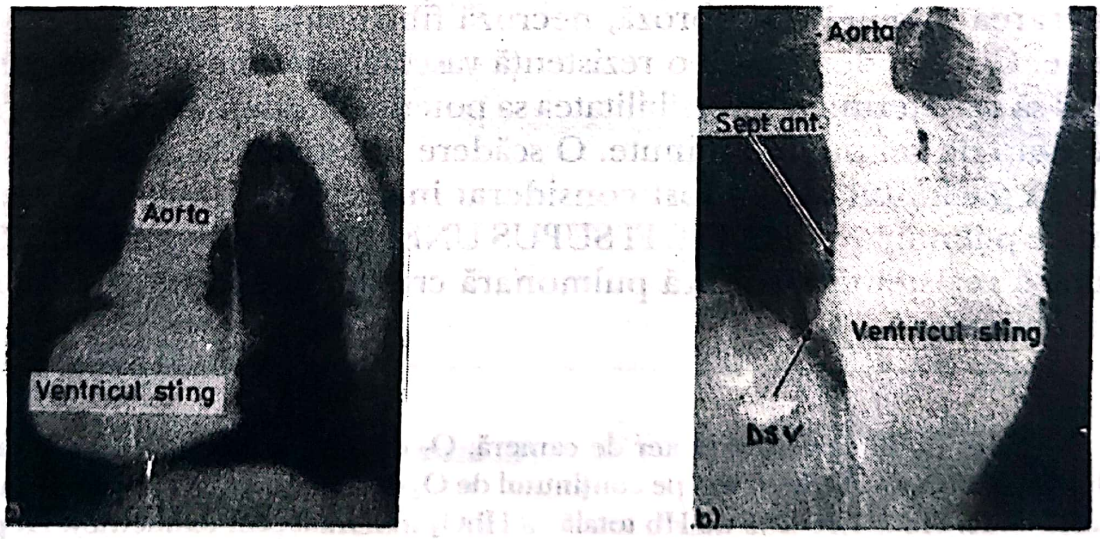


Fig. 8.4.1. (a) Ventriculograma stîngă convențională-laterală; (b) angiograma efectuată „în axul lung", vizualizează un defect muscular mic (vezi săgeata).

Scanned with OKEN Scanner

de Bargeron și col., permite localizarea anatomică exactă a defectului. La fel, suplimentarea ventriculogramei drepte cu o înclinație craniocaudală, fie în proiecție frontală oblică, fie stîngă anterioară oblică (fig. 8.4.2) îmbunătățește vizualizarea tractului de scurgere ventricular drept și a ramificației arterei pulmonare principale.

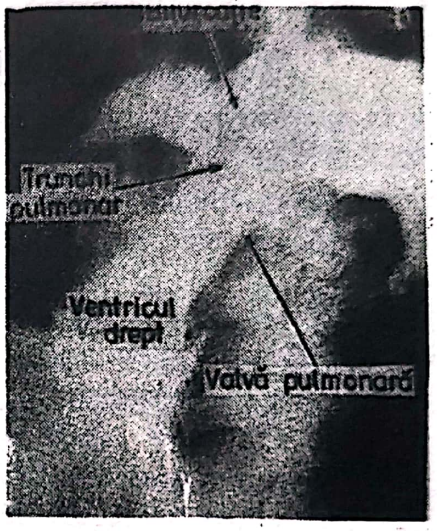


Fig. 8.4.2. Ventriculogramă dreaptă în OAS vizualizează tractul de ieșire al ventriculului drept și artera pulmonară principală.

CAPITOLUL 9

PRINCIPIILE TRATAMENTULUI CHIRURGICAL ÎN BOALA CARDIACĂ CONGENITALĂ

Deşi istoricul tratamentului chirurgical nu-şi are locul aici, este salutar să remarcăm că intervenţia chirurgicală pe cord deschis se realizează de mai puţin de 25 de ani.

Închiderea chirurgicală a unui canal arterial persistent a fost sugerată pentru prima dată în 1907 de către Munro, în urma demonstraţiei sale din 1888, făcută pe cadavrul unui sugar, în care arăta că o asemenea structură se putea închide cu uşurinţă prin suturare.

Începutul erei moderne a chirurgiei cardiace a fost făcut în 1937 o dată cu tentativa lui Steiner de a închide un canal arterial persistent şi în 1938, o dată cu operaţia de succes a lui Gross, care a închis un PCA la o fetiţă de şapte ani. Au fost necesari douăzeci de ani pentru ca o asemenea afecţiune să se opereze la un sugar.

Urmînd acelaşi tratament ca la PCA, în 1944 Crafoord a făcut cu succes o rezecţie în coarctaţia aortei şi Kirklin, în 1952, a realizat o operaţie similară la un sugar de 10 săptămîni. Tratamentul paleativ al bolii cardiace congenitale cianogene a început o dată cu introducerea anastomozei unei artere subclaviculare sau a unei artere pulmonare, cum a sugerat şi a făcut Blalock în 1944. Operaţia a revoluţionat tratamentul pacienţilor cu flux sanguin pulmonar scăzut. De abia în 1951 s-a folosit bandingul arterei pulmonare pentru a micşora fluxul pulmonar la pacienţii cu şunt mare stînga-dreapta, după sugestia lui Muller şi Dammann.

Folosirea, în 1945, de către Gibbon a unei inimi mecanice şi a unui aparat pulmonar ca circuit extra-corporal pentru operaţia pe inimă, a deschis era operaţiei intracardiace corective, astfel încît, în momentul de faţă sînt puţine defecte cardiace congenitale, fie complexe, fie simple care să nu poată fi corectate – cel puţin pe termen scurt.

Scanned with OKEN Scanner

PRINCIPIILE GENERALE

Pacienţii cu boală cardiacă congenitală pot suferi fie o corecţie totală a anomaliei congenitale, fie o operaţie paleativă, avîndu-se în vedere o corecţie totală în viitor.

Defectele simple, ca PCA şi coarctaţie de aortă se pot corecta total în perioada de sugar şi de copil mic. Corecţia intracardiacă completă a defectelor cardiace congenitale nu este întotdeauna posibilă în perioada de sugar mic, din cauza deficitului staturo-ponderal al pacientului sau din cauza complexităţii leziunii cardiace.

Există anumiţi factori sociologici, psihologici, economici şi chirurgicali puternici, care pledează pentru o corecţie totală într-o singură etapă a defectelor cardiace congenitale simple sau complexe, în momentul în care intervenţia chirurgicală este necesară pentru prima dată. Dacă se adoptă un asemenea punct de vedere, atunci corecţia totală într-o singură etapă trebuie să aibă morbiditatea şi mortalitatea cel mult egală, dacă nu mai mică, cu cea rezultată dintr-o operaţie paleativă urmată de corecţie totală într-un moment ulterior.

O dată cu continua perfecţionare a tehnicilor chirurgicale şi de anestezie şi cu o mai bună înţelegere a modului de menţinere într-o anumită stare a corpului şi a miocardului, s-a manifestat în ultimii 10 ani, o tendinţă spre corecţia totală într-o singură etapă precoce, avînd o mortalitate şi morbiditate acceptate în multe cazuri.

PRINCIPIILE BYPASSULUI CARDIOPULMONAR ÎN INTERVENŢIA CHIRURGICALĂ ÎN BOALA CARDIACĂ CONGENITALĂ

Succesul unei intervenţii chirurgicale în boala cardiacă congenitală depinde de diagnosticul per-operator exact, condiţii perfecte de operaţie, de conservarea miocardului şi a tuturor organelor vitale şi de menţinere a tuturor funcţiilor organismului în perioada post-operatorie.

Anumite anomalii, cum ar fi coarctaţia de aortă sau PCA pot fi tratate chirurgical fără a se recurge la mecanismul de bypass cardiopulmonar, deoarece anomalia se află în afara cavităţilor principale ale inimii şi deci intervenţia nu necesită întreruperea fluxului sanguin spre structurile vitale.

Pentru a executa o operaţie corectivă în interiorul inimii, trebuie folosit bypassul cardiopulmonar. Aceasta înseamnă folosirea unui aparat prin care

Scanned with OKEN Scanner

acțiunea de pompare a inimii și transferul de gaze din plămîni este substituit prin metode mecanice, artificiale și fiziologice. Cu ajutorul acestui aparat este posibil să se scoată inima din corp, permițînd intervenția chirurgicală intracardiacă. Limitările majore ale acestui aparat constau în faptul că pompa (inima artificială) este de obicei non-pulsatilă și plămînul artificial este de obicei de tipul care permite sîngelui și gazelor să se amestece, afectînd astfel constituenții sîngelui. O îmbunătățire recentă a pompelor pulsatile și a oxigenatorilor membranelor a permis o îmbunătățire majoră în aplicarea tehnicilor de bypass cardiopulmonar. Apariția hipotermiei, hemodiluției și a ischemiei cardiace izolate folosind medicamentele cardioplegice facilitează tehnicile cardiopulmonare, reduce timpul la aparatul de bypass și astfel reduce morbiditatea care poate fi mărită datorită intervenției circuitului extracorporal.

Hipotermia reduce consumul de oxigen și metabolismul, ajutînd astfel supraviețuirea țesutului în cursul perioadei de perfuzie a bypassului cardiopulmonar.

În hipotermia profundă corpul este răcit la 15 °C pentru bypassul cardiopulmonar și la 28 °C dacă hipotermia este moderată și se poate face bypassul cardiopulmonar.

La pacienții sub 5 kg greutate prima răcire de suprafață prin alicarea pungilor de gheață pe suprafața corpului reduce temperatura corpului pînă la 28 °C (fig. 9.1). Aceasta are avantajul de a încetini ritmul inimii și facilitează operația care necesită legarea inimii la aparatul de perfuzie în bypassul cardiopulmonar. În plus, prima răcire de suprafață reduce timpul necesar în bypass pentru atingerea temperaturii corespunzătoare, fie că e vorba de o hipotermie moderată sau profundă.

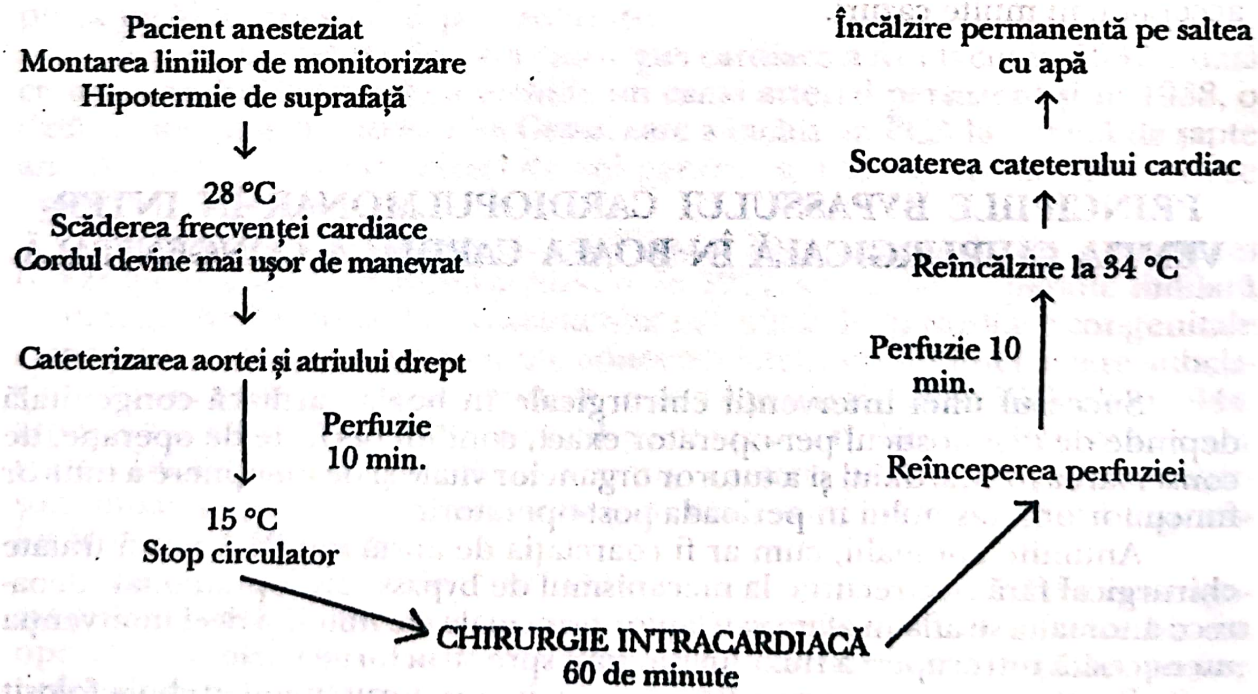


Fig. 9.1. Etapele tratamentului prin hipotermie, cu bypass cardiopulmonar limitat.

La 15 °C circulația poate fi oprită pentru o perioadă arbitrară de 60 de minute, în cursul căreia se poate opera intracardiac. Aceasta deschide un cîmp operator ideal, sistemul fiind aplicat în special la pacienții sub 5 kg greutate.

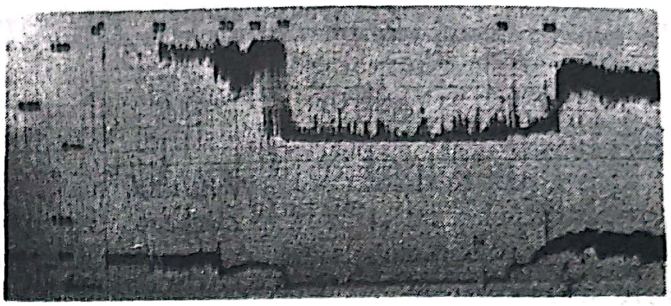


Fig. 9.2. Inregistrare intraoperatorie a EEG și a presiunii arteriale sistolice.

Și menținerea miocardului în stare funcțională pe termen lung trebuie realizată, în afară de menținerea tuturor celorlalte organe vitale. Folosirea perfuzorilor hipotermici biochimici în cadrul circulației arterei coronare și a soluțiilor hipotermice aplicate local pe suprafața inimii a îmbunătățit menținerea miocardului. Reluarea funcțiilor miocardice imediat, în mod satisfăcător nu garantează și o bună funcționare miocardică pe o perioadă mai lungă.

Monitorizarea activității creierului este o parte importantă a întregului proces de monitorizare în cursul operației cardiace, mai ales cînd se folosesc tehnicile hipotermice (fig. 9.2).

MONITORIZAREA ÎN CURSUL ȘI DUPĂ INTERVENȚIA CHIRURGICALĂ CARDIACĂ

Deoarece circulația este manipulată în mod artificial în cursul perioadei de perfuzie în bypassul cardiopulmonar, este important să se poată monitoriza anumite constante fiziologice, mai ales tensiunile centrală venoasă (atrială dreaptă) și atrială stîngă, precum și tensiunea arterială sistemică și diureza. Urmărirea parametrilor echilibrului acido-bazic și a PO_2 trebuie făcută frecvent. Ritmul cardiac este monitorizat cu ajutorul electrocardiogramei, iar în perioada hipotermiei trebuie aflate și temperaturile rectală și nazo-faringiană.

După operație, pacienții sînt duși într-un salon de terapie intensivă, dotat cu medici și asistente inițiate în supravegherea acestor pacienți. În perioada postoperatorie constantele fiziologice se înregistrează la fiecare 15 min. Pierderea de sînge prin drenajele pulmonare se măsoară și este înlocuită în consecință. Măsurările de rutină ale volumului sanguin în perioada postoperatorie, deși ar fi ideale, nu se practică pe scară largă și nici nu sînt necesare la majoritatea pacienților.

Scanned with OKEN Scanner

VENTILAȚIA ȘI MODUL DE URMĂRIRE A BOLNAVULUI

Se obișnuiește ca majoritatea pacienților să fie puși în salonul de terapie intensivă după ventilație și sedare. În cursul tranziției din sala de operații la terapia intensivă este vital ca pacientul să fie supravegheat, iar căile respiratorii să fie sub control.

La copiii sub vîrsta de 5 ani un tub nazo-endotraheal este preferabil unui tub endotraheal oral. Primul este mai ușor de menținut la locul său și poate fi necesar timp de cîteva zile (fig. 9.3).

Cînd toate sistemele vitale ale pacientului sînt stabile după reîntoarcerea la terapia intensivă și cînd pacientul este conștient, dar sedat, el poate fi transferat de la ventilația artificială mecanică la respirația continuă prin presiune pozitivă a căilor respiratorii. Se va asigura respirația spontană a pacientului; se va permite o monitorizare exactă a concentrațiilor de O_2 și prin includerea unei rezistențe expiratorii în circuitul ventilator, se va diminua micro-atelectazia, o complicație care apare în urma bypassului cardiopulmonar. Cînd toate celelalte semne vitale sînt normale și pacientul poate respira spontan la o presiune înregistrată normală, avînd concentrații de O_2 normale, numai atunci poate fi externat.

OPERAȚII DEFINITIVE

Din necesitate, descrierile tratamentului chirurgical al malformațiilor congenitale trebuie să fie oarecum prescurtate și ele vor fi reluate în capitolele corespunzătoare malformațiilor respective. Se vor nota indicațiile pentru inter-

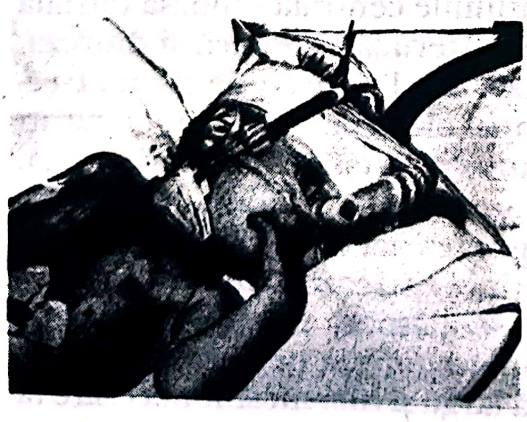


Fig. 9.3. Imaginea unui pacient de 6 luni, la o zi după închiderea unui defect septal ventricular.

Scanned with OKEN Scanner

venția chirurgicală paleativă, cînd este posibil sau necesar, urmate de o descriere a remedierii definitive. Pentru a da o perspectivă tratamentului chirurgical, o cifră medie de mortalitate la fiecare operație va fi dată; cifra este un indiciu destul de corect al rezultatelor de la Spitalul Brompton și din alte centre de cardiologie pediatrică. În final, acest capitol introductiv la tratamentul chirurgical se ocupă cu descrierea unor operații paleative care pot fi necesare.

OPERAȚII PALEATIVE ÎN TRATAMENTUL BOLII CARDIACE CONGENITALE

Pacienții cu boală cardiacă congenitală pot fi de multe ori ajutați în mod adecvat prin proceduri extra-cardiace. Intervenția paleativă se poate face la pacienții cu flux sanguin pulmonar diminuat, comunicare inadecvată între circulația pulmonară și cea sistematică sau flux sanguin pulmonar excesiv; primele două produc cianoza și a treia cauzează pletora pulmonară cu insuficiența cardiacă congestivă.

A. *Flux sanguin pulmonar scăzut.* La pacienții cu obstrucție a fluxului sanguin spre plămîni, se poate face o anastomoză arteră sistematică/arteră pulmonară pentru a favoriza creșterea fluxului sanguin în arterele pulmonare. Aceasta se poate realiza prin:

a) anastomoză a uneia sau alteia din arterele subclaviculare în dreapta sau în stînga arterei pulmonare (șunt Blalock–Taussig).

b) anastomoza arterei pulmonare drepte în spatele aortei ascendente (șunt Waterston).

c) anastomoza arterei pulmonare stîngi în fața primei părți a aortei toracice descendente (șunt Potts).

d) inserarea unei proteze cu tub artificial pentru legarea aortei sau a arterei subclaviculare cu o arteră pulmonară.

Cea mai utilizată tehnică este anastomoza arteră sistemică/arteră pulmonară Blalock–Taussig, prima operație paleativă făcută la pacienții cu flux pulmonar redus. Această anastomoză permite ca o cantitate de sînge potrivită să treacă în arterele pulmonare, evitînd complicațiile unui flux excesiv și a bolii pulmonare vasculare care apar uneori la alte tehnici de anastomoză.

B. *Intervenția paleativă cu mixarea intracardiacă.* La pacienții cu transpoziție completă a arterelor mari apare o comunicare improprie între circulațiile pulmonară și sistematică; se face în acest caz o intervenție paleativă: septectomia atrială chirurgicală ca procedură de închidere în care o parte din septul atrial este excizată (septostomia Blalock-Hanlon). Această operație are mortalitate considerabilă și se face rar (cu exccepția vîrstei mari), deoarece

Scanned with OKEN Scanner

pacienţilor cu transpoziţie a arterelor mari şi care necesită intervenţia li se face, în prezent, cu succes septostomia atrială cu balon.

C. *Flux pulmonar excesiv.* La pacienţii cu anomalii care duc la flux sanguin excesiv spre plămîni, reducerea fluxului poate fi făcută prin bandarea sau îngustarea arterei pulmonare principale. Aceasta se face cu ajutorul unei benzi constrictoare care tinde să reducă presiunea distală a arterei pulmonare la 30% din presiunea arterei pulmonare proximale.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 10

COPILUL ASIMPTOMATIC CU SUFLU CARDIAC

Copilul asimptomatic cu suflu cardiac prezintă o problemă clinică frecventă. Din această categorie fac parte copiii normali, cei cu defecte cardiace minore și o parte a celor cu defecte cardiace majore. Nu fiecare copil cu suflu trebuie orientat către cardiologul pediatru. Selecția pacienților depinde de evaluarea constatărilor clinice, respectiv de tonalitatea și punctul de maximă intensitate ale suflului. De o și mai mare importanță este însă evaluarea aparatului cardiovascular, respectiv pulsul, frecvența cardiacă și zgomotele cardiace.

SUFLURILE SISTOLICE

SUFLUL SISTOLIC ACCENTUAT LA BAZĂ

Majoritatea suflurilor sistolice accentuate, care se percep la marginea sternală superioară dreaptă sau stîngă, mai ales cele care iradiază, se datorează obstrucției în calea de scurgere a sîngelui din ventriculului drept sau cel stîng. Stenoza aortică și de pulmonară se deosebesc în mod obișnuit prin localizarea și iradierea suflului; în stenoza de pulmonară suflul este mai accentuat la marginea sternală superioară stîngă, iar în stenoza aortică la marginea superioară dreaptă. Iradierea suflului către regiunea cervicală este mai accentuată în cazul stenozei aortice. La majoritatea cazurilor de stenoză aortică se asociază un click de ejecție la începutul sistolei. Click-ul de ejecție aortică se percepe

Scanned with OKEN Scanner

cu maxim de intensitate jos, la marginea stîngă a sternului, spațiul 3–4 intercostal (nu în al 2-lea spațiu intercostal unde suflul este mai accentuat) și are, în general, aceeași intensitate ca și primul zgomot cardiac. Se aude, de fapt, ca un prim zgomot cardiac dedublat. Click-ul de ejecție al pulmonarei se percepe cu intensitatea maximă la marginea stîngă a sternului (spațiul 2–3 intercostal). Dacă primul zgomot este accentuat la bază, zgomotul de ejecție la pulmonară poate apărea ca prim zgomot cardiac, însă înălțimea sa mare și particularitatea de click sînt caracteristice. Dacă cele două componente ale celui de al 2-lea zgomot pot fi auzite cu ușurință, probabil că stenoza de pulmonară și aortică nu sînt severe. Dacă radiografia pulmonară și electrocardiograma sînt normale, ele sînt de bun augur în cazul stenozei de pulmonară, dar mai puțin în cazul stenozei aortice.

SUFLUL SISTOLIC DE INTENSITATE MICĂ LA BAZĂ

Suflul sistolic de intensitate mică la bază însoțește stenoza aortică și de pulmonară în forme ușoare, coarctația de aortă sau un defect septal atrial, însă poate avea origine funcțională la o valvă arterială. Suflul propriu-zis nu este de mare ajutor în diagnosticul diferențial, ca și constatările asociate. Coarctația, de exemplu, poate fi diagnosticată comparîndu-se pulsurile la membrele superioare și membrele inferioare. Stenoza aortică ușoară și de pulmonară pot fi identificate prin zgomotul de ejecție sistolic precoce, asociat de obicei, și prin creșterea marcată a intensității suflului care se instalează la efort. Defectul septal atrial este anomalia cardiacă congenitală ce trece cel mai ades neobservată, deoarece suflul sistolic la bază este de intensitate mică și copilul arată sănătos. Dacă este prezent un defect septal atrial, al 2-lea zgomot rămîne dedublat pe tot parcursul ciclului respirator și este dedublat chiar și după expirația forțată.

Dacă pulsurile și frecvența cardiacă sînt normale, dacă nu există un click de ejecție precoce și dacă al 2-lea zgomot este dedublat în mod normal, suflul sistolic de intensitate mică la bază este de obicei funcțional și fără importanță.

SUFLUL SISTOLIC ACCENTUAT LA MARGINEA STERNALĂ INFERIOARĂ STÎNGĂ

La un copil asimptomatic, un suflu sistolic accentuat cu punct maxim la marginea sternală inferioară stîngă se datorează aproape întotdeauna unui defect septal ventricular. Se pot asocia sau nu palpitații. Dacă șuntul

dreapta-stînga este mare, fluxul prin valva mitrală va fi crescut și apare un suflu aspru la mijlocul diastolei la apex. Un atare suflu trebuie căutat la copiii suspecți de defect septal ventricular; prezența sa sugerează un flux pulmonar cel puțin dublu decît cel sistemic. Radiografia pulmonară și electrocardiograma trebuie făcute la orice copil cu suflu sistolic accentuat la marginea sternală stîngă medie sau inferioară. Intensitatea componentei pulmonare a celui de al 2-lea zgomot și gradul de hipertrofie ventriculară dreaptă la ECG sînt mai importante decît intensitatea suflului pentru a decide dacă un copil suspect de defect septal ventricular necesită o cateterizare cardiacă.

SUFLUL DE INTENSITATE MICĂ LA MARGINEA STERNALĂ INFERIOARĂ STÎNGĂ

Un suflu de intensitate mică la marginea sternală stîngă medie sau inferioară poate fi funcțional sau poate indica un defect septal ventricular foarte mic. Acestea sînt diferențiate optim prin calitatea caracteristică a suflului funcțional (inocent), care a fost numit „vibrator" sau „ca o sfoară în vibrație", nici unul din termeni nedescriidu-l deosebit de corect. Ca și un bun prieten, suflul este destul de ușor de recunoscut însă surprinzător de greu de descris. El tinde să fie de înălțime joasă, vibrator, cu o intensitate variabilă, mai accentuat în cursul episoadelor febrile. Suflul unui defect septal ventricular minuscul este de înălțime ridicată și poate fi pansistolic sau se poate termina înaintea celui de al 2-lea zgomot. Din nou, normalitatea celui de al 2-lea zgomot trebuie confirmată.

SUFLUL SISTOLIC APICAL

Suflul sistolic cu punct de maxim la apex se datorează aproape întotdeauna regurgitației mitrale. În majoritatea cazurilor, suflul este pansistolic, însă poate fi și în ultima parte a sistolei, mai ales dacă regurgitația mitrală se datorează unui prolaps al (foiței) valvei mitrale. Dacă regurgitația mitrală este severă, impulsul apical va fi supraactiv și va apare un suflu rugos apical la mijlocul diastolei. Suflul rugos se datorează fluxului mare prin valvă în diastolă, o consecință inevitabilă a regurgitației sistolice majore spre atriul stîng. Suflul sistolic însuși furnizează informații despre severitatea regurgitației. Dacă re-

Scanned with OKEN Scanner

gurgitația mitrală este ușoară, radiografia și ECG vor fi normale. Dacă este severă, vor fi prezente cardiomegalia, mărirea atriului stîng și diversiunea sîngelui în lobul superior. Electrocardiograma poate prezenta hipertrofie ventriculară stîngă, și deseori, mărire a atriului stîng.

SUFLURILE DIASTOLICE

Suflul diastolic izolat la un copil asimptomatic este rar. Un suflu de flux la mijlocul diastolei în cazul unui defect septal ventricular sau atrial, mare, va fi însoțit de un suflu sistolic mai accentuat. Copiii cu suflu diastolic datorat stenozei mitrale sînt de obicei simptomatici. Suflurile diastolice precoce, izolate sînt prezente în cazul unei insuficiențe aortice sau de pulmonară în formă ușoară. Suflul regurgitației aortice are înălțime mare și este descrescendo, cu punct maxim de-a lungul marginii sternale mediane stîngi. Se aude cel mai bine în poziția ghemuit sau dacă pacientul stă și își ține respirația în expir; deseori însă este slab și poate trece neobservat. Regurgitația pulmonară izolată este rară. Suflul este în mod caracteristic scurt și cu intensitate mică și are punct maxim la marginea sternală mijlocie stîngă. Este de obicei mai puternic în poziție culcat.

SUFLURILE CONTINUE

Un suflu continuu cu punct maxim la bază (caracteristic sub clavicula stîngă) prezent la un copil sănătos este cel mai probabil un freamăt venos sau suflu al unei persistențe a canalului arterial. Ambele pot fi de intensitate mare sau mică. Un puls de intensitate mare va fi prezent în cazul unui canal larg, însă absent în cazul în care canalul este unic; astfel, diferența trebuie făcută doar pe baza criteriilor de auscultație. Se poate deduce o valoare diferențială în schimbarea de intensitate a unui freamăt venos la întoarcerea capului sau prin apăsare pe vena jugulară. O manevră mai sigură și mai ușoară este ca pacientul să fie culcat. Freamătul venei jugulare dispare; suflu PCA persistă.

Alte cauze ale unui suflu continuu la bază sînt fluxul prin arterele colaterale pulmonare sistemice în cazul unei atrezii de pulmonară cu defect sep-

tal ventricular, insuficiența trunchială sau fluxul prin colaterale sistemice în cazul coarctației de aortă. Toate ilustrează importanța examenului fizic în privința evaluării semnificației suflului; astfel în primele 2 cazuri va apare un singur zgomot doi (cu sau fără cianoză), iar în ultimul caz se vor sesiza pulsuri femurale scăzute sau absente. Mai greu de deosebit de un canal arterial sînt defectul ventricular unic plus insuficiența aortică, fereastra aortopulmonară mică, sau artera coronară sau sinusul fistulei Valsalva. Toți pacienții care prezintă suflu continuu care nu încetează la poziția culcat (cu sau fără întoarcerea capului) trebuie supuși unor investigații suplimentare.

Scanned with OKEN Scanner

PARTEA A DOUA

PARTEA SPECIALĂ

Scanned with OKEN Scanner

CARDIOPATII CONGENITALE

1.1. DEFECTUL SEPTAL ATRIAL (DSA)

Capitolele 1.1–1.28 trebuie citite în paralel cu capitolele generale despre examenul fizic, modurile de prezentare și diagnosticul diferențial etc. Nu am considerat necesar să intrăm în detalii în privința tuturor caracteristicilor fiziologice ale fiecărei anomalii, luînd în discuție numai pe acelea de importanță majoră pentru diagnostic.

Anatomie și embriologie

Defectele septului atrial pot fi împărțite în defecte de ostium primum, fereastră ovală, defecte la baza fosei ovale (defecte secundum) și defecte ale sinusului venos (fig. 1.1.1).

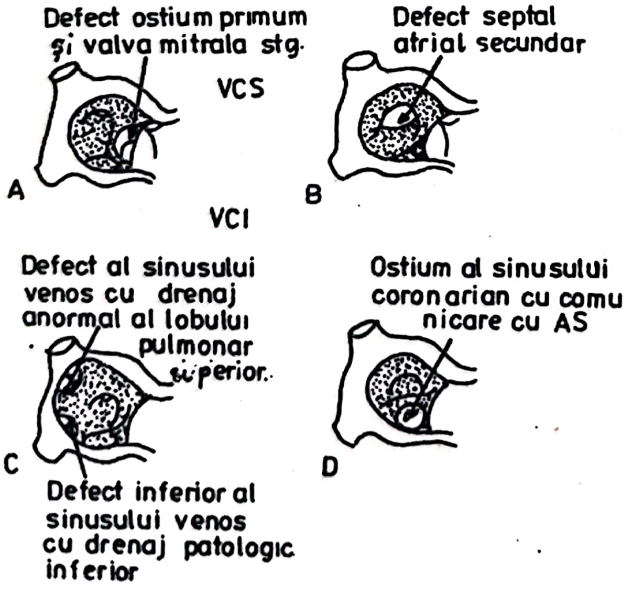


Fig. 1.1.1. Tipuri de defect septal atrial.

Defectul de ostium primum este o consecință a fuziunii incomplete între septum primum și mugurii endocardici. Acesta are toate stigmatele unei malformații de canal atrioventricular (vezi. 1.7). Apare, de obicei și absența fuziunii mugurilor endocardici între ei, astfel că rezultă o despicare a valvei mitrale (fig. 1.1.1. a). Fereastra ovală și defectele de ostium secundum sînt ambele localizate în locul comunicării intraatriale fetale. Prima este prezentă cînd valva mobilă și limbul fosei ovale pot fi unite, închizînd defectul și împiedicînd astfel orice șunt stînga–dreapta. Cînd acest lucru nu este posibil, defectul este întotdeauna prezent

Scanned with OKEN Scanner

şi este numit de obicei defect secundum (fig. 1.1.1. b). Defectul sinusului venos poate fi considerat o consecinţă a inserării anormale a venelor pulmonare drepte, astfel că adăugîndu-se unui defect în septul atrial, cel puţin vena pulmonară dreaptă superioară pătrunde în vena cavă superioară, sau în celălalt caz vena pulmonară inferioară dreaptă pătrunde în vena cavă inferioară (fig. 1.1.1. c). O altă afecţiune deseori numită defect septal atrial este sinusul coronar fără plafon (fig. 1.1.1. d.), însă la această anomalie defectul septal vizibil este adevăratul ostium al sinusului coronar.

Incidenţă. Fereastra ovală patentă patologică se găseşte întîmplător la autopsie la 25% dintre pacienţi. Nu are nici o semnificaţie clinică şi nu este discutată în continuare. Dintre defectele atriale, cel mai întîlnit este defectul de ostium secundum, care constituie cel mai comun defect cardiac congenital prezent la adulţi. După primul an de viaţă, acesta se constată la aproximativ 10% din copiii cu boală cardiacă congenitală, veniţi prima dată la un centru de specialitate.

Semne clinice

Prezentare. Majoritatea pacienţilor cu un defect secundum izolat sînt asimptomatici, iar anomalia este depistată la o examinare de rutină. Dacă defectul este deosebit de mare, şi ca urmare şuntul stînga-dreapta, poate apare o mică dispnee la efort. Sub 2% prezintă insuficienţă cardiacă în perioada neonatală, şi o mică parte prezintă în viaţa adultă insuficienţă respiratorie şi un puls neregulat, datorate instalării fibrilaţiei atriale. Dispneea la efort este mai probabilă cînd insuficienţa mitrală se complică cu un defect de ostium primum.

Cianoza este neobişnuită, însă se poate instala din cauza unei inversări a şuntului produs de boala vasculară pulmonară (sindrom Eisenmenger). La pacienţii de vîrstă mică curgerea sîngelui din întoarcerea venei cave inferioare printr-un defect secund (sau sinus venos inferior) apare rar şi are ca rezultat cianoza.

Constatările anormale la toate defectele septale atriale sînt un suflu parasternal din cauza hipertrofiei şi dilatării ventriculului drept, o posibilă pulsaţie a arterei pulmonare în al 2-lea şi al 3-lea spaţiu intercostal şi un puls apical normal (dacă nu se asociază o insuficienţă mitrală gravă la un defect de ostium primum.)

Examen fizic. Cea mai caracteristică constatare în cazul unui defect septal atrial se face la auscultaţie şi anume, dedublare invariabilă a celui de al 2-lea zgomot. Şuntul stînga-dreapta la nivel atrial produce distensia ventriculului drept, care trebuie să ejecteze un volum de sînge mai mare. Acest fenomen întîrzie închiderea valvei pulmonare. La inspiraţie, nu numai închiderea valvei pulmonare, dar şi a celei aortice sînt prin urmare, întîrziate, deoarece întoarcerea venoasă în ambii ventriculi este mărită. Un suflu sistolic de ejecţie,

Scanned with OKEN Scanner

maxim în al 2-lea spațiu intercostal, este determinat de fluxul mărit prin valva pulmonară. Un suflu prin tricuspidă în mijlocul diastolei poate fi auzit la marginea sternală inferioară cînd raportul fluxului pulmonar sistemic este mai mare de 2,5/1. O altă constatare la auscultație poate fi un clic de ejecție (pulmonar). La defectele de ostium primum suflul pansistolic apical al insuficienței mitrale este adesea auzit datorită valvei mitrale despicate.

Radiografic gradul de cardiomegalie depinde de mărimea șuntului. Ventriculul drept și artera pulmonară principală pot fi mai dilatate o dată cu înaintarea în vîrstă, însă atriul stîng nu se va lărgi dacă nu există o insuficiență mitrală adițională. La pacienții de vîrstă mică hipervascularizația pulmonară poate fi absentă în pofida șunturilor mari, deși ulterior vasele devin mai proeminente. În cazul unei boli vasculare pulmonare, dilatarea masivă a arterei pulmonare proximale este evidentă (fig. 1.1.2). ECG-ul prezintă ritm sinusal, cu excepția pacienților mai în vîrstă care au deja fibrilație atrială. Unele P sînt de obicei normale. Prezența unui interval P-R prelungit (bloc de grad I) indică de obicei un defect de ostium primum, deși ambele caracteristici au fost observate și la defectele de ostium secundum. În ultimul caz, axa QRS este în mod tipic spre dreapta, la +90° (deviere de axă dreaptă). Blocul de ramură minor, rSR, în $U_1 - V_4$, este o trăsătură a tuturor defectelor septale atriale, însă apare și la pacienții sănătoși. Absența acestui aspect, cînd restul evaluării cli-

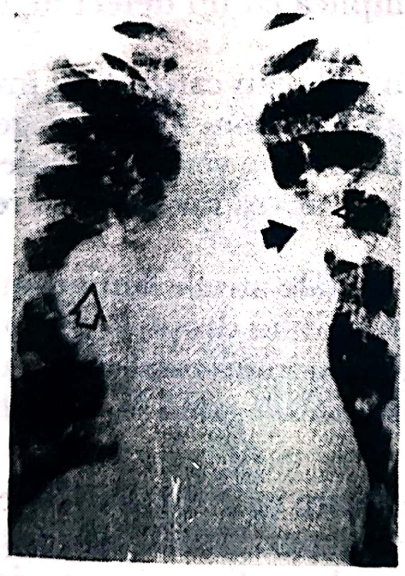


Fig. 1.1.2. Radiografia unui pacient cu DSA și boala pulmonară cronică.

Fig. 1.1.3. Angiografia ventriculului stîng la un pacient cu DSA primum. Săgețile arată conturul deformării în „gît de gîscă" din diastolă.

nice indică un defect septal atrial, impune suspectarea unui drenaj pulmonar venos semianormal. O hipertrofie evidentă a ventriculului drept tinde să urmeze unei rezistenţe pulmonare vasculare crescute.

Cateterizarea cardiacă va evidenţia creşteri semnificative în saturarea cu oxigen la nivel atrial, de obicei cu o creştere minimă a presiunilor ventriculului drept şi a arterei pulmonare. O creştere a saturaţiei cu oxigen existent în probele din părţile superioare şi inferioare ale venei cave superioare sugerează un defect de sinus venos. Cînd boala vasculară pulmonară se suprapune, presiunile în partea dreaptă cresc şi uneori apare şi şuntul dreapta-stînga. Angiografia în ventriculul stîng este normală la majoritatea defectelor secundum. În defectele de ostium primum o deformaţie „gît-de-gîscă" se observă (fig. 1.1.3), datorită poziţiei anormale a valvei mitrale. Regurgitarea substanţei de contrast spre atrii poate apărea prin despicătura valvei mitrale. Septul atrial poate fi conturat folosind „imaginea celor patru camere", adică înclinaţia de 45° oblic anterior stîng şi cea de 45° cranio caudal. Apoi, se poate demonstra mărimea şi poziţia defectului prin injectarea de substanţe de contrast în atriul stîng sau vena pulmonară superioară dreaptă, mai bine.

Tratament. Dacă şuntul este minim (Qp:Qs 1,5:1), toate defectele mici sau ale sinusului venos trebuie închise chirurgical prin sutura directă sau cu ajutorul unui dacron sau al unui petec pericardic. Rareori această operaţie este necesară în perioada de sugar. Tratamentul sinusului venos constă în plasarea unui deversor interatrial care redirecţionează sîngele din venele pulmonare drepte în atriul stîng. Mortalitatea intraspitalicească a acestor cazuri este de 0–2%.

Defectele de ostium primum ridică mult mai multe probleme. Relaţia intimă dintre ţesutul conductor AV şi defect face ca stopul cardiac traumatic să fie una din importantele complicaţii chirurgicale. În general, operaţia se face cînd există simptome, sau dacă şuntul este mare şi apare riscul unei boli vasculare pulmonare. Intervenţia paliativă nu este recomandabilă la acest defect, şi de aceea se face o operaţie într-o singură etapă, indiferent de mărimea defectului sau vîrsta pacientului. Corecţia chirurgicală constă din închiderea despicăturii foiţei anterioare din valva mitrală şi închiderea septului atrial cu un dacron sau un petec pericardic. Deoarece în partea sa cea mai inferioară defectul se confundă cu anulusul AV, este necesar ca baza petecului să se prindă de baza foiţei septale a valvei mitrale, evitînd aria din jurul nodului AV. La închiderea despicăturii din foiţa valvei mitrale se poate observa că închiderea completă ar cauza scurtarea ţesutului foiţei, avînd drept urmare insuficienţa mitrală. În acest caz trebuie să se ajungă la un compromis, permiţînd doar închiderea parţială a despicăturii deoarece o mică insuficienţă mitrală este preferabilă înlocuirii valvei mitrale la aceşti pacienţi care sînt în majoritate de vîrstă mică. Mortalitatea intraspitalicească a acestor cazuri este de 0–5%.

Scanned with OKEN Scanner

1.2. ANOMALIA TOTALĂ A DRENAJULUI VENOS PULMONAR (ÎNTOARCEREA VENOASĂ PULMONARĂ ANORMALĂ)

Anatomie și embriologie

În cursul dezvoltării normale, vena pulmonară comună provine din partea stîngă a atriului primitiv, făcînd legătura cu confluența venelor intrapulmonare formate „in situ". Dacă această unire nu se produce, confluența se va uni cu alte structuri venoase. Locul joncțiunii anormale constituie principiul de bază al clasificării (fig. 1.2.1). Prima împărțire este în anomalii: supradiafragmatice și infradiafragmatice. În drenajul supradiafragmatic, confluența formează un canal comun care drenează în vena cavă superioară (fig. 1.2.2), direct în atriul drept, în sinusul coronar sau în vena cavă superioară stîngă, în azygos sau în vena nenumită. Drenajul infradiafragmatic poate fi direct în vena cavă inferioară, însă se produce mai des în vena portă (fig. 1.2.1). În cazul anomaliei totale izolate a drenajului venos pulmonar trebuie să existe și un DSA (sau fereastră ovală patentă) pentru ca sîngele să ajungă în partea stîngă a inimii. În grupul infradiafragmatic, în cazul în care canalul venos (între vena portă și vena cavă inferioară) se închide în perioada postnatală, de obicei a doua sau a treia zi, tot sîngele din întoarcerea pulmonară trebuie să treacă prin ficat înainte de a ajunge în partea dreaptă a inimii. Și în cazul grupului supradiafragmatic poate exista un drenaj venos pulmonar obstrucționat, deși

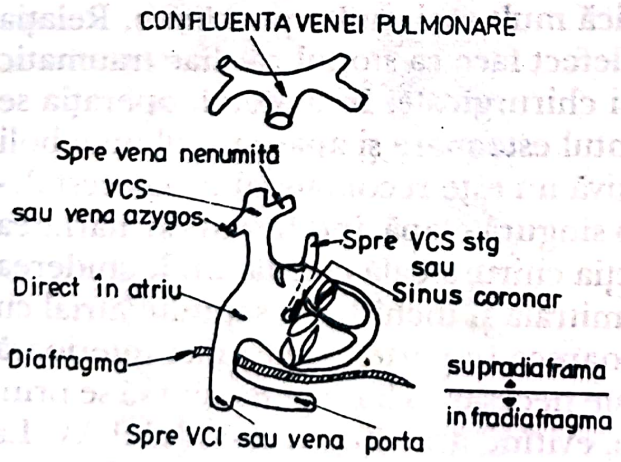


Fig. 1.2.1. Localizări ale conexiunii venelor pulmonare.

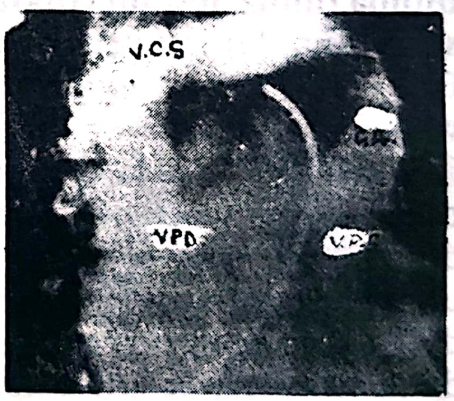


Fig. 1.2.2. Angiograma arterei pulmonare prezentînd anomalia de conexiune a întoarcerii venoase pulmonare. Venele pulmonare dreaptă (VPD) și stîngă (VPS) drenează în canalul ascendent (CA), și apoi în vena cavă superioară (VCS).

Scanned with OKEN Scanner

nu așa de grav ca cel din grupul infradiafragmatic. Un loc posibil de obstrucție este cînd trunchiul comun ascendent (AC în fig. 1.2.2) este presat între bronhia principală stîngă și artera pulmonară stîngă.

Incidența: este o afecțiune rară.

Semne clinice Această anomalie intră în grupul afecțiunilor cu amestec de sînge, însoțită de cianoză și insuficiență cardiacă (Cap. 8.1). Modul de prezentare este dependent de prezența sau absența obstrucției, caracteristicile clinice sînt similare cu cele ale unui DSA mare (impuls parasternal proeminent și dedublarea zgomotului 2), însă la majoritatea copiilor va fi prezentă cianoza, și la toți copiii desaturația arterială (confirmată printr-o PO_2 mai mică de 150 mmHg la O_2 100 %). Se aude suflu sistolic în spațiul 2–3 intercostal stîng, cînd drenajul venos pulmonar este total neobstrucționat, însă, dacă presiunea arterei pulmonare este crescută, suflurile dispar, în timp ce componenta pulmonară a zgomotului 2 devine mai puternică. Drenajul infradiafragmatic este aproape întotdeauna obstrucționat, și în prima săptămînă de viață se prezintă cu cianoză și dispnee. La auscultație se va auzi la acest grup, o componentă pulmonară foarte puternică la zgomotul 2.

Radiografia anomaliei totale a drenajului venos pulmonar infradiafragmatic obstructiv va prezenta hipervascularizație pulmonară caracteristică și cord de mărime normală; această anomalie este greu de deosebit de boala membranelor hialine sau pneumonia neonatală. Aici este iarăși indispensabilă pentru diagnostic, analiza gazului din sîngele arterial, în cursul administrării de O_2 100%. Cînd drenajul anormal se face la vena cavă superioară, vena anormală are forma unui așa-numit „om de zăpadă" sau a unei „franzele" (mediastin superior larg), însă radiografic nu seamănă cu nici una din aceste forme. În ciuda hipervascularizației pulmonare, mărimea cordului este normală.

ECG-ul prezintă o axă spre dreapta, foarte evidentă în prezența obstrucției. Cateterizarea cardiacă dezvăluie o creștere a saturației în O_2 la nivel atrial sau al venei cave superioare. Probele din atriul stîng sînt desaturate, iar în caz de amestec al sîngelui se constată o saturație similară în ambii ventriculi, aorta și artera pulmonară. Presiunea sistolică în artera pulmonară și VD este crescută, creșterea fiind mai mare în prezența obstrucției la întoarcerea venoasă pulmonară. Locul exact al drenajului anormal este determinat prin angiografie, fie prin cateterizarea retrogradă a canalului anormal din AD (fig. 1.2.3), sau, mai des, prin injectarea în artera pulmonară și urmărirea traseului (fig. 1.2.2). Drenajul infradiafragmatic spre vena portă poate fi demonstrat prin injectarea substanței de contrast printr-un cateter introdus în vena ombilicală.

Fig. 1.2.3. Angiografia efectuată prin atriul drept evidențiază anomalia conexiunii venoase pulmonare.

Scanned with OKEN Scanner

Tratament. Tratamentul este chirurgical. Operația depinde de tipul anomaliei de conexiune. Cînd venele pulmonare intră în sinusul coronar, acesta din urmă se deschide prin incizia posterioară a peretului său superior pînă la DSA și de acolo se face deversarea sîngelui din venele pulmonare în AS. Se introduce apoi un deversor pentru încorporarea sinusului coronar în DSA. În cazul tipului supracardiac de anomalie a drenajului, vena colectoare este plasată retropericardic și este imediat posterioară suprafeței posterioare a peretului AS. Vena colectoare orizontală drenează de obicei în vena cavă superioară stîngă care, la rîndul ei, drenează direct în vena nenumită și de acolo în dreapta venei cave superioare. Corecția defectului se face printr-o incizie în suprafața anterioară a venei colectoare orizontale și suprafața posterioară a peretului AS. Se face apoi o anastomoză legînd AS cu vena colectoare orizontală. Cînd s-a încheiat această operație, este bandajată vena cavă superioară stîngă.

În tipul de drenaj infracardiac vena colectoare comună este în plan vertical. O anastomoză similară cu cea pentru drenajul supracardiac se face între vena verticală frontală și AS posterior, însă de data aceasta incizia este puțin oblică.

O operație reușită a acestor anomalii depinde de mărimea AS. Dacă acesta este mic, obstrucția pulmonară venoasă ar putea să persiste.

Mortalitatea este de 15–20% la anomalia de drenaj neobstrucționat și 50% la drenajul obstructiv infradiafragmatic.

1.3. MALADIA EBSTEIN

Anatomie și embriologie. Maladia Ebstein se constituie dintr-un spectru de anomalii ale valvei tricuspide, astfel că orificiul propriu-zis al valvei este deplasat și plasat la joncțiunea zonelor de intrare trabeculară ale ventriculului drept. De obicei este prezentă și absența exfolierii cuspelor septale și inferioare, care aderă la peretele porțiunii de intrare. De aceea, porțiunea de intrare devine o parte a atriului drept și are de obicei peretele subțire și dilatat. Cuspa anterosuperioară este atașată normal la inel, dar apare o anomalie inferioară de inserție la joncțiunea zonelor

Fig. 1.3.1. Orificiul atrioventricular drept la un pacient cu boală Ebstein.

Scanned with OKEN Scanner

de intrare trabeculară, care este încărcată, formînd un prag proeminent (fig. 1.3.1). Din cauza anomaliei de inserţie apare stenoza de valvă, posibil, şi regurgitaţia. Infundibulul poate fi normal, dilatat sau hipertrofiat. Deseori se asociază un defect septal, atrial sau o fereastră ovală patentă.

Incidenţă. Anomalia este rară.

Semne clinice Manifestările clinice depind de severitatea deplasării valvei. Aproximativ jumătate din cei afectaţi prezintă cianoză în perioada neonatală. La auscultaţie se sesizează puţine modificări, zgomotele cardiace sînt slabe. *Radiografia* prezintă cardiomegalie, deseori extremă şi hipovascularizaţie pulmonară. ECG-ul poate prezenta tulburări de conducere, variind de la un interval P-R prelungit cu bloc de ramură dreaptă pînă la sindromul Wolff-Parkinson-White. La cateterism, se observă şunt dreapta-stînga la nivel atrial, în prezenţa unei presiuni normale sau scăzute în ventriculul drept şi artera pulmonară. Angiocardiografia dovedeşte deplasarea valvei tricuspide prin inserţia la joncţiunea zonelor de intrare trabeculară a ventriculului drept (fig. 13.1). Angiografia atriului şi ventriculului drept (fig. 13.2) confirmă diagnosticul, deşi şi la această analiză deosebirea de anomalia UHL (ventriculul drept papiraceu) şi de displazia congenitală a valvei tricuspide inserată normal se face cu dificultate.

Mulţi pacienţi mai înaintaţi în vîrstă cu o „formă frustă" minoră a maladiei Ebstein sînt asimptomatici sau prezintă tahicardie supraventriculară paroxistică, de obicei legată de căile de acces (vezi Cap. 3) sau de fibrilaţie atrială. În funcţie de mărimea şuntului atrial dreapta-stînga, unii prezintă cianoză în evoluţie, dispnee la efort sau insuficienţă cardiacă dreaptă. La examenul clinic în 80–100% din cazuri apare ritm în 3–4 timpi, evocator pentru boală, la un copil cu cianoză. La auscultaţie se descoperă un zgomot I dedublat la distanţă, datorită întîrzierii închiderii valvei tricuspide. Se pot auzi de asemenea sufluri dias-

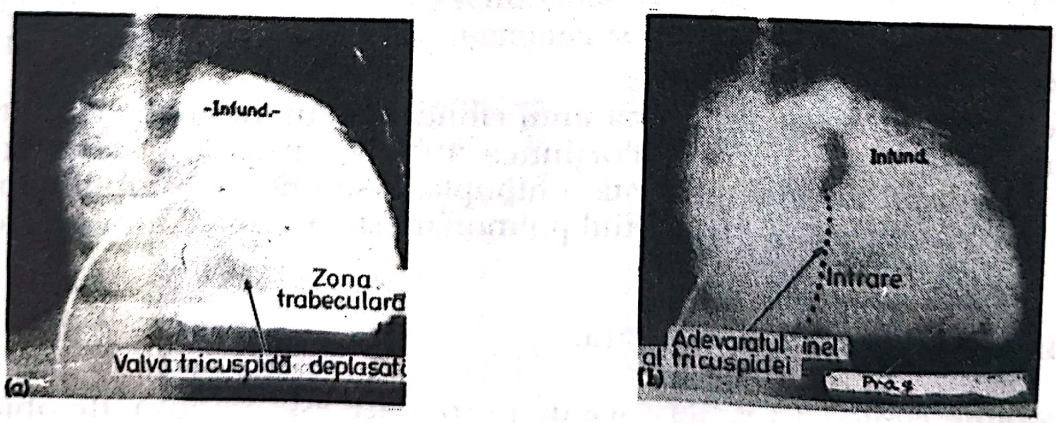


Fig. 1.3.2. Angiografii ale ventriculului drept la un bolnav cu boală Ebstein:
(a) în timpul sistolei ventriculare, cu evidenţierea inserţiei joase a valvei tricuspide; (b) în timpul diastolei, indică locul propriu-zis al inelului atrioventricular.

tolice şi suflu pansistolic al insuficienţei tricuspidei. Cardiomegalia care afectează mai ales atriul drept şi hipervascularizaţia pulmonară sînt vizibile la radiografie. La ECG apar tulburări de conducere atrioventriculare, bloc de ramură dreaptă şi unde-P uriaşe. În *cateterism* presiunea în atriul drept este crescută şi presiunea în ventriculul drept normală sau scăzută, deşi undele presistolice mari se pot transmite din atriul drept în ventriculul drept sau chiar în artera pulmonară. Folosindu-se un electrod intracardiac, se poate determina activitatea electrică a ventriculului drept într-o porţiune unde există un puls de presiune a atriului drept, demonstrîndu-se astfel atrializarea unei porţiuni a ventriculului.

Tratament. Intervenţia paleativă a acestui defect nu se face aşa uşor, decît în cazul închiderii unui defect septal atrial asociat. Scopul principal al intervenţiei chirurgicale este obţinerea unei valve tricuspide competente, asigurîndu-se un flux de înaintare a sîngelui din ventriculul drept în artera pulmonară, fără atingerea ţesutului de conducere. Modalitatea este fie o operaţie anuloplastică a valvei tricuspide, fie inserarea unei valve protetice. Rezultatele operaţiei nu sînt satisfăcătoare în prezent. O complicaţie majoră la operaţie este atingerea ţesutului de conducere atrioventricular. Mortalitatea intraspitalicească este de 20–30%.

1.4. HIPOPLAZIA VENTRICULULUI DREPT FĂRĂ ATREZIE PULMONARĂ

Anatomie

Ventriculul drept are forma unui cilindru cu un inel valvular al tricuspidei mai mic decît normal. Porţiunea apicală, cu multe trabeculaţii la ventriculul drept normal, prezintă o hipoplazie severă, însă infudibulul este format şi comunicarea cu trunchiul pulmonar este patentă. Valva pulmonară este de obicei normală.

Incidenţa. Anomalia este rară.

Semne clinice. Caracteristica de prezentare este cianoza, de obicei în primul an de viaţă. Ventriculul drept împiedică fluxul anterograd, deoarece valva tricuspidă este uşor stenozată. Creşterea presiunii atriale drepte conduce la şunt dreapta-stînga la nivel atrial prin fereastra ovală sau prin defect septal atrial.

Scanned with OKEN Scanner

La examenul fizic, în afară de cianoză, nu sînt alte caracteristici evidente, al doilea zgomot al inimii fiind deseori normal. *ECG-ul* prezintă o hipertrofie a ventriculului drept. Accentuări vasculare se văd la *radiografie*. Dimensiunea inimii va fi evident crescută ca urmare a lărgirii atriului drept.

La *cateterismul cardiac* se vor înregistra presiuni normale în partea stîngă, în ventriculul drept şi în artera pulmonară. La nivel atrial există şunt dreapta-stînga. Angiografia este necesară pentru confirmarea diagnosticului, deoarece un şunt dreapta-stînga poate apare la investigaţiile hemodinamice şi în cazul unei malformaţii UHL, insuficienţa de tricuspidă congenitală şi a unor maladii Ebstein.

Tratament. Tratamentul poate fi dificil, deşi numai simpla închidere a ferestrei ovale sau a defectului septal atrial este uneori foarte eficientă.

1.5. ANOMALIA UHL

Anatomie

Malformaţia UHL sau ventriculul drept papiraceu este caracterizată prin absenţa aproape totală a miocardului funcţional al ventriculului drept, mai ales a corpului ventricular. Se asociază insuficienţa funcţională a tricuspidei.

Incidenţa. Anomalia este rară. Prezentarea este asemănătoare cu cea de la maladia Ebstein cu atrializarea ventriculului drept, insuficienţa tricuspidei şi şunt dreapta-stînga la nivel atrial. De asemenea se observă cardiomegalie masivă şi zone

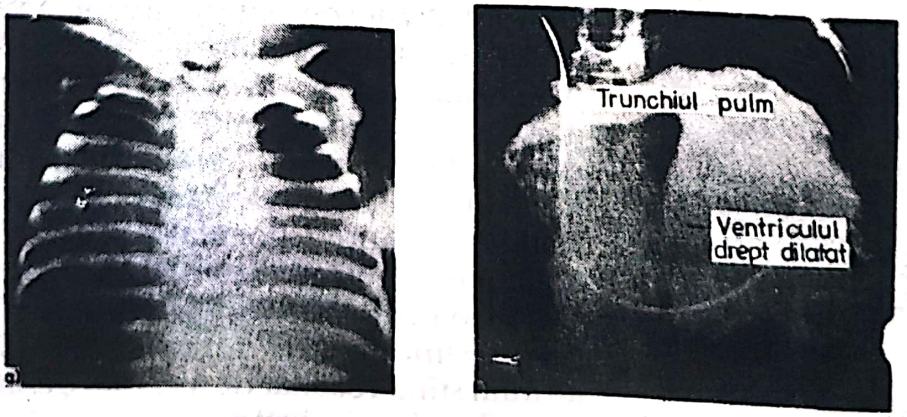


Fig. 1.5.1.
(a) Radiografie toracică şi (b) angiografia ventriculului drept la un pacient cu anomalie Uhl.

de hipovascularizație pulmonară, iar la ECG hipertrofie ventriculară dreaptă. Diagnosticul diferențial se face cu maladia Ebstein, hipoplazia ventriculului drept și insuficiența tricuspidei. Rezultatele hemodinamice la cateterizarea cardiacă sînt similare cu cele de la hipoplazia ventriculului drept, iar diagnosticul este stabilit prin angiografie. (fig. 15.1)

Tratament. Administrarea de oxigen se folosește pentru a ajuta rezistența vasculară pulmonară să scadă postnatal, însă nu există tratament corecțional.

1.6. COR TRIATRIATUM (CORD TRILOCULAR)

Anatomie și embriologie

Defectul se datorează carenței de re-încorporare a venei pulmonare comune în atriul stîng. Venele pulmonare pătrund într-o cavitate în spatele atriului stîng, propriu-zis, iar de acolo trec printr-un orificiu mic, sau în formă de ac, spre valva mitrală și ventriculul stîng (Fig. 1.6.1).

Incidența. Anomalia prezintă insuficiență respiratorie datorată insuficienței cardiace, uneori însoțită de un suflu diastolic reminiscent al stenozei mitrale. Insuficiența respiratorie poate fi gravă cînd presiunea venoasă pulmonară este crescută. Sînt prezente semne ale hipertensiunii pulmonare. *ECG-ul* prezintă, caracteristic, hipertrofie a ventriculului drept, iar *radiografia* accentuare marcată a vascularizației în lobul superior datorită obstrucției venoase pulmonare. *Echocardiografia* distinge imediat cordul trilocular de alte stenoze mitrale congenitale, deoarece echograma valvei mitrale este normală. În plus, se poate demonstra și „membrana" cordului trilocular. La *cateterizare* apare o presiune venoasă crescută a capilarelor pulmonare și o presiune scăzută în atriul stîng (în care se pătrunde prin fereastra ovală). Sîngele atriului stîng recoltat de aici este desaturat.

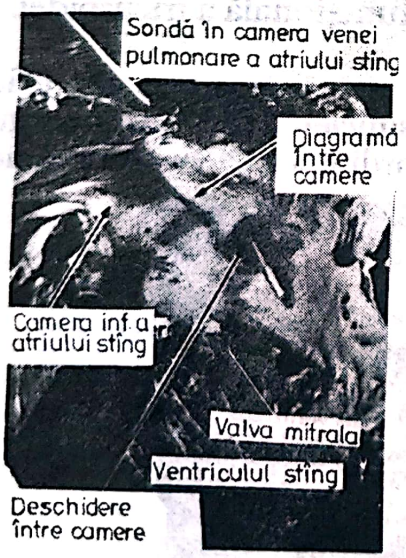


Fig. 1.6.1. Anatomia ventriculului stîng la un bolnav cu cord trilocular.

Presiunea venoasă crescută apare și în stenoza mitrală congenitală și inelul stenozat al

atriului stîng, însă în aceste cazuri, dacă se poate pătrunde în atriul stîng, presiunea aici se va vedea că este crescută. Cum s-a arătat mai sus, de altfel, aceste malfomații rare se pot diferenția optim folosindu-se echocardiografia.

Tratament. Chirurgical, cu condiția că s-a pus corect diagnosticul; membrana poate fi incizată cu ușurință. Abordul este de obicei pe calea unei incizii atriale.

1.7. CANAL ATRIOVENTRICULAR COMUN

Anatomie și embriologie

Formă complexă a malformației de canal atrioventricular, rezultă din absența unei fuziuni normale a mugurilor endocardici atrioventriculari. De aceea este caracterizat de prezența unui orificiu și a unei valve atrioventriculare comune, a unui defect septal ventricular la intrare și aproape întotdeauna, de un defect septal atrial de ostium primum (fig. 1.7.1). Toate cele patru cavități cardiace comunică între ele prin aceste defecte. Anomalia este frecvent denumită defect complet al mugurilor endocardici. Există o disproporție tipică între dimensiunile căilor de intrare și ieșire ale ventriculului stîng, iar valva aortică este greșit poziționată față de valva atrioventriculară (fig. 1.7.2). Subîmpărțirea mai amănunțită a defectului depinde de anatomia cuspei anterioare și de inserția mușchiului său papilar în interiorul ventriculului drept. Defectul de ostium primum izolat se numește malformație parțială de canal atrioventricular (cînd există orificii discrete de tricuspidă și de mitrală, însă inima are aceeași structură de bază (vezi Capitolul 1.1).

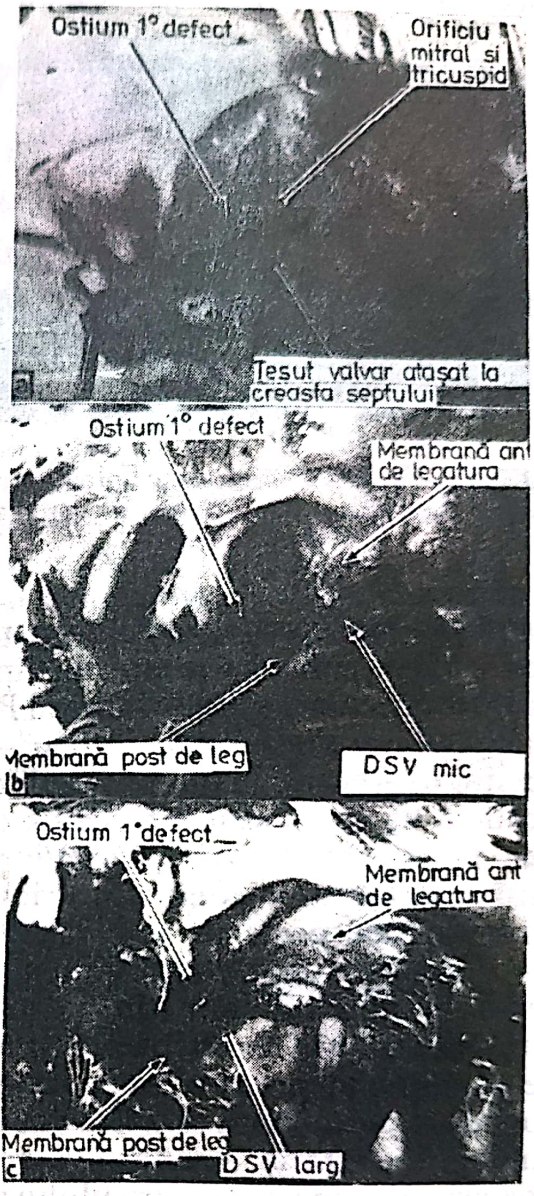


Fig. 1.7.1. Morfologia caracteristică a diferitelor tipuri de canal atrioventricular:
(a) defect tip ostium primum; (b) malformația tip Rastelli A; (c) malformație tip Rastelli B.

Fig. 1.7.2. Vedere laterală a morfologiei ventriculului stîng într-o malformație de canal atrioventricular.

Incidența. Defectul este relativ des întîlnit la pacienții cu trisomie 21 (sindrom Down sau mongoloism). Altfel, este rareori întîlnit.

Semne clinice. Prezentarea și rezultatele investigațiilor sînt asemănătoare cu cele de la pacienții cu defect septal ventricular mare, asociat cu suflu pansistolic apical al regurgitației „mitrale". Deoarece poate exista șunt obligatoriu din ventriculul stîng prin valva comună în atriul drept, precum și regurgitație a „mitralei", sugarii pot prezenta insuficiență cardiacă în prima sau în a doua săptămînă de viață. *Radiografia* prezintă o cardiomegalie evidentă, vascularizație pulmonară crescută și arc aortic stîng. La *ECG* se observă ritm sinusal și semne de hipertrofie atrială și biventriculară. Blocul A-V (atrioventricular) grad I (interval P-R crescut) apare frecvent. De regulă apare o axă QRS frontală medie între 0°–120°, care indică clinicianului posibilitatea acestui diagnostic la toți pacienții cu șunturi stînga-dreapta (fig. 8.2.2). Diagnosticul de canal atrioventricular este extrem de improbabil în absența unei axe superioare. *Echocardiografia* poate fi decisivă în punerea diagnosticului prin demonstrarea unei valve atrioventriculare comune ce trece prin septul interventricular posterior (fig. 8.3.15).

O saturație crescută cu oxigen la nivel atrial apare în general la *cateterizare*, indicînd șunt stînga-dreapta. Se poate prevedea încă o creștere a saturației la nivel ventricular, deși acesta ar indica fluxul printr-un defect atrial. Se pot anticipa presiuni egale în ventriculului stîng și cel drept, iar presiunile aortică și pulmonară sistolică vor fi egale. Caracteristic pentru diagnostic la angiografie este așa–numita deformație „gît-de-gîscă", observabilă în proiecția postero-anterioară a ventriculului stîng în timpul diastolei (fig.1.1.3). Aceasta este în funcție, de pe o parte, de deplasarea anormală spre înainte și spre dreapta a valvei aortice relativ la inelul atrioventricular și, pe de altă parte, de anomalia de orientare a acestei valve, datorită disproporționării între porțiunile de intrare (diafragmatică) și de ieșire ale septului intraventricular. Ca urmare, marginea inferioară a componentei mitrale a inelului este deplasată în jos, în proiecția postero-anterioară. De egală importanță este neregularitatea tractului de scurgere al ventriculului stîng, văzut în timpul diastolei în aceeași proiecție. Conturat în cursul diastolei de sîngele atrial necolorat, orificiul valvular unic se demonstrează cel mai bine în „proiecția celor patru cavități" a lui Bargeron și Soto, făcută ulterior angiografiei ventriculului stîng. La această proiecție o înclinație stîngă anterioară oblică de

Scanned with OKEN Scanner

45° este asociată cu o înclinație craniocaudală de 45°, astfel încît septul interventricular posterior poate fi văzut în profil, iar valva (valvele) atrioventriculară *„în fotă"*.

Tratament. Insuficiența cardiacă se tratează cu digoxin, diuretice și administrare de potasiu. Intervenția chirurgicală trebuie amînată cît se poate de mult, deoarece operația neccesită bypass cardiopulmonar. Necesitatea de a crea două valve atrioventriculare și totodată, a septului atrial și al celui ventricular face ca operația să fie dificilă din punct de vedere tehnic. Există un spațiu restrîns pentru bandarea arterei pulmonare, deoarece șunturile stînga-dreapta sînt de obicei din ventricolul stîng în atriul drept (obligatoriu) (vezi fig. 5.2.).

Este necesară reconstrucția complexă a anatomiei cardiace. Frecvent cuspa de legătură anterioară trebuie divizată pentru a se forma cuspa septală a valvei tricuspide și parte din cuspa anterioară a valvei mitrale. Deoarece septul atrial inferior și septul ventricular superior lipsesc, trebuie reconstituit un nou sept atrioventricular care se atașează apoi la septurile existente, reînserînd în același timp valvele refăcute, tricuspidă și mitrală. Atingerea nodului atrioventricular poziționat anormal trebuie evitată. Această anomalie complexă poate fi corectată chiar și la sugari, avînd ca rezultat valve mitrală și tricuspidă competente.

Mortalitatea intraspitalicească a acestei forme complexe a bolii cardiace congenitale variază între 20%–40%.

1.8. DEFECTUL SEPTAL VENTRICULAR (DSV)

Anatomie și embriologie

Cum s-a descris anterior, septul ventricular este o structură complexă (fig. 1.8.1) avînd trei componente musculare (porțiunea de intrare, trabeculară și de ieșire) și în completare, o componentă fibroasă, septul membranos (fig. 1.8.1.). Defectele pot exista fie din cauză că septul membranos nu închide comunicarea interventriculară, sau din cauză că părțile musculare au o structură improprie, sau sînt fuzionate necorespunzător. Cauza din care septul membranos nu completează septul este, de obicei, o deficiență a componentelor musculare. Aceste defecte din regiunea septului membranos au întotdeauna margini parțial fibroase și sînt denumite perimembranoase (fig. 1.8.2 și 1.8.3 b). Un alt defect cu margine parțial fibroasă este defectul infundibular subarterial. La acest defect țesutul fibros este constituit din valvele

Scanned with OKEN Scanner

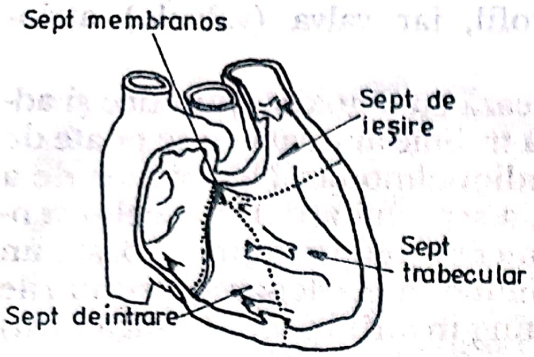


Fig. 1.8.1. Septul interventricular normal și părțile sale.

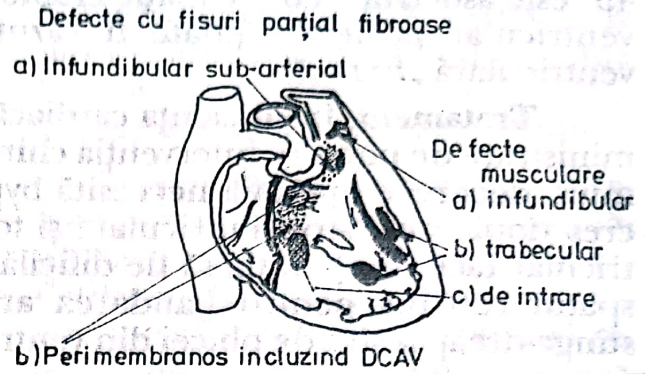


Fig. 1.8.2. Relația DSV cu părțile componente ale septului.

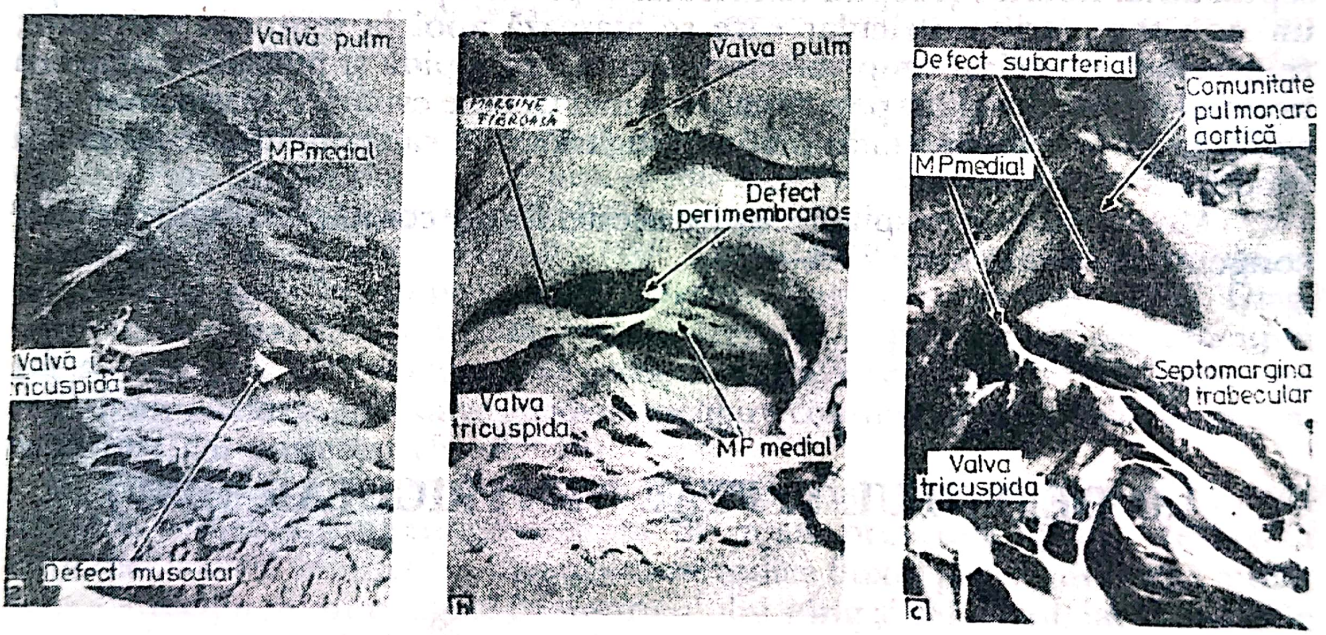


Fig. 1.8.3. Diferențele între: (a) defectul muscular de intrare: (b) cel perimembranos și (c) cel infundibular subarterial MP=mușchi papilar

aortică și pulmonară fuzionate. Acesta este așa–numitul defect „supracristal". Un ultim tip de defect este cu margine în întregime musculară. Defectele musculare se află în septul de intrare sau cel infundibular sau în regiunea trabeculară dinspre apex. Deși aceste defecte apar de obicei izolate, ele pot și coexista. Combinația defectelor musculare apicale multiple poate forma un sept tip „Svaițer". Deoarece la inima normală aorta încalecă septul, însă comunicarea cu ventriculul drept este închisă prin septul membranos, în cazul unui defect perimembranos parte din aortă provine direct din ventriculul drept

Scanned with OKEN Scanner

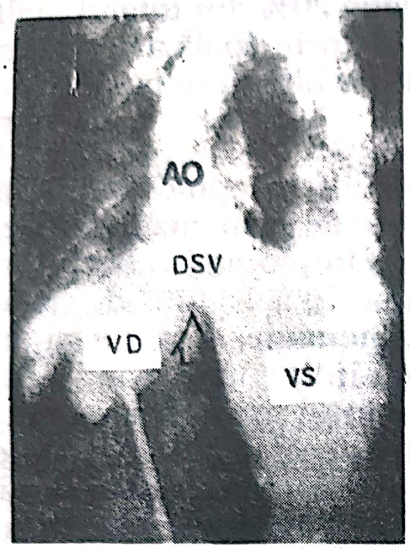


Fig. 1.8.4. Angiografia unui DSV perimembranos arată din profil suprapunerea aortei pe cavitatea ventriculului drept. (săgeata arată septul ventricular).

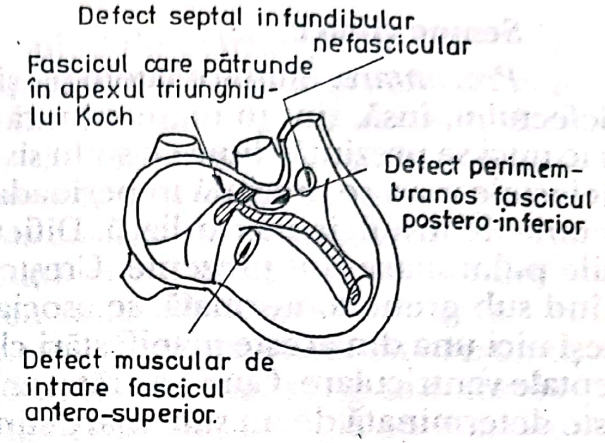


Fig. 1.8.5. Relația dintre diferitele tipuri de DSV și fascicolul Hiss.

(fig. 1.8.4) Acest defect se numește depășire aortică de sept. Gradul de depășire variază, fiind mai accentuat cînd defectul perimembranos se extinde pînă la septul infundibular. În cazul defectelor septale ventriculare depășirea aortică poate ajunge pînă la 50% din aortă deasupra ventriculului drept. Cînd mai mult de 50% din aortă depășește septul, se consideră că este un ventricul drept cu dublă ieșire. La defectele infundibulare, datorită lipsei de suport a valvei aortice, se întîlnește frecvent prolapsul cuspei coronare drepte a valvei aortice, avînd ca rezultat insuficiența aortică.

În determinarea tipului de defect este importantă dispunerea țesutului de conducere. La defectele perimembranoase mănunchiul penetrant se află întotdeauna la marginea postero-inferioară, deși există diferențe considerabile în relația sa cu capătul defectului. Dimpotrivă, mănunchiul este așezat supero-anterior față de defectele musculare ale septului de intrare (între valva mitrală și cea tricuspidă) (fig. 1.8.5). Datorită acestui lucru de maximă importanță trebuie să se facă deosebirea între un defect perimembranos care se întinde pînă la septul de intrare (așa–numitul tip de defect de canal atrioventricular izolat) și un defect muscular la intrare (posterior). În acest capitol se vor discuta doar defectele septale ventriculare „izolate". Defectele septale ventriculare care însoțesc alte malformații, cum ar fi conexiunea ventriculo-arterială discordantă sau cea cu ieșire dublă, vor fi discutate în capitolele respective.

Incidența. Incidența defectelor septale ventriculare izolate variază uimitor cu vîrsta. În copilărie defectul septal ventricular este cea mai comună ano-

Scanned with OKEN Scanner

malie cardiacă congenitală, constituind aproximativ 20% din totalul malformațiilor. Dimpotrivă, în viața adultă este rar. Cauza principală a acestei contradicții este că la peste 70% din cazuri defectul se închide spontan.

Semne clinice

Prezentare. Simptomatologia și rezultatele clinice depind de mărimea defectului, însă, sînt în mare măsură independente de locul acestuia. Defectele mici se prezintă clinic cu suflu sistolic la copii asimptomatici. Dimpotrivă, defectele mari se prezintă în perioada de sugar, tipic în a 2-a lună de viață, cu semne de insuficiență cardiacă. Dificultatea în alimentație, dispneea și infecțiile pulmonare sînt prezente. Creșterea deficitară în greutate, copilul rămînînd sub greutate normală, se asociază și ea cu șuntul mare stînga-dreapta, deși nici una din aceste manifestări clinice nu este specifică numai defectelor septale ventriculare. Cum s-a arătat anterior (vezi cap. 5), insuficiența cardiacă este determinată de un șunt mare stînga-dreapta care apare numai cînd rezistența vasculară pulmonară prezentă la naștere scade. În cazuri rare (mai puțin de 5% din defectele mari nelimitante*), în care rezistența nu scade după naștere, sau la copiii mai mari, cînd boala pulmonară a progresat, tabloul clinic poate fi cu cianoză intermitentă datorită inversării șuntului. Acești copii au de obicei greutatea și înălțimea sub percentila 3.

Examen fizic. Constatările la examenul fizic depind de mărimea defectului, mărimea șuntului și rezistența vasculară pulmonară. La șunturile mici examenul va fi normal, în afară de suflul pansistolic caracteristic (cu sau fără freamăt), maxim în spațiul 4 sau 5 intercostal la marginea sternală. În cazul șunturilor mari se va auzi un suflu de curgere prin mitrală în diastolă (vezi Cap. 10) și, pe măsură ce rezistența vasculară pulmonară crește, componenta pulmonară a celui de al 2-lea zgomot devine mai puternică. La consultație trebuie să se insiste pe determinarea faptului că a doua componentă (componenta pulmonară) a celui de al 2-lea zgomot este mai puternică decît prima componentă. Alte constatări la examenul fizic nu sînt patognomonice; în cazul șunturilor mari pot apare semne de insuficiență cardiacă și o convexitate a toracelui (din cauza plămînilor rigizi). În sfîrșit, cînd rezistența vasculară pulmonară este crescută, componenta pulmonară a celui de al 2-lea zgomot devine perceptibilă.

Radiografia pulmonară este în general normală, cu mici alterări. Cardiomegalia, lărgirea atriului stîng și hipervascularizația (fig. 8.1.1) caracterizează defectele mari. Arcul aortic este aproape întotdeauna de partea stîngă (în situs solitus și levocardie), prezența unui arc aortic drept sugerează asocierea altor anomalii (de ex. tetralogia Fallot). *ECG-ul* prezintă ritm sinusal și un interval P-R de obicei normal – Axa QRS este de obicei normală, deși la unele defecte mari se asociază o axă superioară. Unde P mari în

*cu un defect destul de mare ca presiunile în ventriculul drept și cel stîng să fie obligatoriu egale.

Scanned with OKEN Scanner

DII (mai mari de 3 mm) indică hipertrofia atrială dreaptă sau stîngă. Semne ale unei hipertrofii drepte sau biventriculare apar în cazul defectelor mari, hipertrofia ventriculară dreaptă devenind marcantă pe măsură ce rezistența vasculară pulmonară crește.

La *cateterismul cardiac* rezultatele depind de mărimea defectului. În cazul defectelor mici, parametrii hemodinamici pot fi normali și defectul va fi determinat numai la angiografie. În cazul defectelor mari, presiunea ventriculară dreaptă crește pînă se ajunge (la defectele mari nelimitative) la presiuni ventriculare egale. Cu toate acestea, presiunea arterei pulmonare în diastolă, și presiunea medie va fi mai scăzută decît cea aortică. Pe măsură ce rezistența vasculară crește presiunile arterială pulmonară medie și cea aortică vor deveni egale. Măsurătorile saturației cu oxigen arată, de obicei, un avans în saturație la nivel ventricular, deși acesta poate dispărea odată cu creșterea rezistenței vasculare pulmonare. Angiografia ventriculului stîng este absolut necesară și trebuie făcută folosindu-se cineagiografia în proiecția optimă pentru evidențierea profilului septului interventricular (vezi 8.1). „Imaginea celor patru cavități" dă profilul porțiunii posterioare (de intrare) a septului interventricular și imaginea „axială longitudinală" dă profilul părții anterioare a septului (fig. 8.4. 1.b), putîndu-se astfel aprecia exact atît poziția cît și numărul defectelor existente, La cateterism este obligatoriu să se elimine posibilitatea unui canal, prin aortografie.

Tratament. Administrarea medicației trebuie să ia obligatoriu în considerare istoria naturală a anomaliei. Cum s-a mai arătat, 60% din toate defectele observate în copilărie se închid ulterior. Astfel, toate defectele (mici) care nu duc la hipertrofie ventriculară dreaptă nu necesită vreun tratament (în afară de profilaxia cu penicilină, pentru extracțiile dentare), însă pacienții trebuie urmăriți pînă la închiderea defectului. Insuficiența cardiacă la sugari cu defecte mari trebuie tratată cu digoxin și diuretice. Indicațiile pentru cateterism sînt următoarele: persistența insuficienței cardiace sau creșterea ponderală deficitară în perioada de sugar; dacă se aude o componentă pulmonară puternică a celui de al 2-lea zgomot, creșterea intensității acestui zgomot, mai ales asociată cu dovezi electrocardiografice ale hipertrofiei ventriculului drept*; dovezi la ECG de hipertrofie moderată pînă la severă a ventriculului drept; infecții pulmonare recurente, mai ales însoțite de semne de insuficiență respiratorie, în fine, cînd diagnosticul clinic este nesigur, la un pacient cu simptome. Cum s-a menționat mai sus, la toți cei bolnavi saturațiile arteriale în oxigen trebuie măsurate la oxigen 100%. Dacă PO_2 arterial nu se ridică peste 160 mmHg la un pacient la care se bănuiește un simplu defect ventricular, acesta este de asemenea un indicator pentru a recomanda cateterizarea cardiacă, deoarece sînt probabil prezente anomalii asociate.

*În experiența noastră unicul indiciu pertinent pentru cateterism cardiac la un copil suspectat de defect septal ventricular este observarea undelor-T verticale în intervalele V_4 și V_1, precum și R mare în V_1-V_4.

Scanned with OKEN Scanner

După cateterizarea cardiacă, nici un copil cu o presiune în artera pulmonară mai mică de jumătate din cea sistemică nu trebuie operat, decît dacă insuficiența cardiacă persistă în ciuda terapiei. Cînd presiunea arterei pulmonare este între 1/2 și 2/3 din cea sistemică, există încă șanse pentru o închidere spontană, iar indicațiile pentru operație sînt intoleranță marcată la efort sau insuficiența cardiacă persistentă. La pacienții cu presiuni mai mari în artera pulmonară, indicația de operație este evidentă. La copiii mai mari care intră în această categorie trebuie făcută închiderea defectului prin operație. La sugarii sub 1 an, posibilitățile chirurgicale variază. Dacă există defecte „Șvaițer" și copilul nu crește în greutate, se poate face bandajarea arterei pulmonare mai ales în primele 6 luni de viață. Cînd există un singur defect însoțit de insuficiență, centrele specializate de cardiologie pediatrică recomandă o închidere primară, cu excepția pacienților sub 4 kg la care, din nou, se poate face o bandajare a arterei pulmonare. Debandajarea electivă și închiderea defectelor reziduale se poate face după vîrsta de 1 an. Dacă rezistența vasculară pulmonară este ireversibil crescută adică peste 8 unități, chiar și cînd pacientul respiră oxigen 100% atunci este prezentă o boală vasculară pulmonară, iar operația este contraindicată, defectul septal ventricular împiedică ridicarea presiunii în ventriculul drept peste cea din ventriculul stîng. Dacă în prezența unei boli pulmonare vasculare grave se închide defectul, presiunea în ventriculul drept se poate ridica repede, chiar dacă copilul supraviețuiește operației. Speranța de viață ulterioară este mai mică decît dacă nu se face operația de închidere a defectului.

Majoritatea defectelor pot fi închise pe calea atriului drept și a valvei tricuspide, evitînd astfel necesitatea unei incizii în ventriculul drept. Defectul septal ventricular trebuie închis printr-un petec de dacron sau, dacă se preferă printr-un țesut autolog (pericardic). Deoarece defectul este produs de o deficiență absolută a septului ventricular, nu este recomandabil să se închidă defectul prin sutură directă, deoarece acesta se va rupe aproape sigur, imediat ce inima va începe să se contracte. Chiar dacă defectul nu se poate închide pe cale transatrială, vizualizarea defectului prin valva tricuspidă permite localizarea exactă a ventriculotomiei. Mortalitatea intraspitalicească este între 0–55%.

1.9. INIMA UNIVENTRICULARĂ

Nomenclatură, anatomie și embriologie

Nenumărați termeni au fost folosiți pentru a descrie inima univentriculară, inclusiv adjectivele „unic" și „comun". Categoria depinde de definiția dată „unui ventricul". În prezent, definirea ventriculului este de cavitate din

interiorul masei ventriculare care primește una sau mai multe valve atrioventriculare (porțiuni de intrare, fig. 1.9.1). O cavitate fără porțiuni de intrare (sau primind mai puțin de jumătate dintr-o valvă AV) este denumită cavitate rudimentară. Cavitățile rudimentare pot fi de tip ventricular drept sau stîng. Ele sînt denumite cavități de ieșire dacă în ele își are originea (mai mult de jumătate din) o arteră mare și protuberanțe trabeculare (de tip ventricular drept sau stîng), dacă din ele nu pornește nimic (fig. 1.9.1.). De aceea, protuberanțele trabeculare nu au nici valve de intrare, nici de ieșire. La o inimă univentriculară, porțiunile de intrare AV sînt cu predominență orientate spre o singură cavitate din masa ventriculară, ventricul, iar cavitatea rudimentară poate sau nu să existe. Se numește inimă univentriculară cînd amîndouă porțiunile de intrare AV (mai mult de jumătate a oricăreia dintre porțiunile de intrare încălecate) drenează în aceeași cavitate (ventricul cu dublă intrare), sau cînd o valvă AV (porțiune de intrare) lipsește total, ca în forma obișnuită de „atrezie de tricuspidă" (fig. 1.9.2.). Numim acest din urmă caz absență a unei legături AV (vezi 3.1).

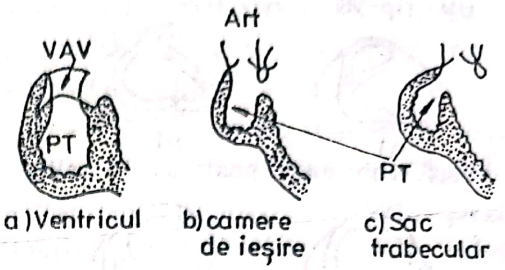


Fig. 1.9.1. Tipuri de ventriculi și camere rudimentare: VAV=valva atrioventriculară; PT=porțiune trabeculară.

Următoarea subîmpărțire a inimii univentriculare (fig. 1.9.3) se face în funcție de morfologia cavităților din masa ventriculară. Cea mai întîlnită anomalie este cea în care se asociază o cavitate principală cu structură trabeculară de VS cu o cavitate rudimentară cu morfologie de VD. Cavitatea

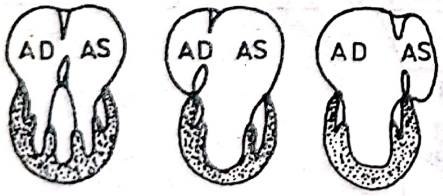


Fig. 1.9.2. Joncțiunile AV în cazul ventriculului cu intrare dublă și absența conexiunilor AV drepte sau stîngi.

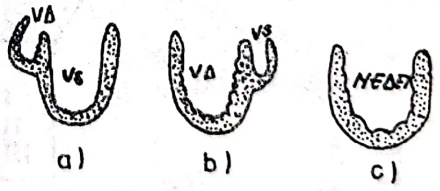


Fig. 1.9.3. a) Inima univentriculară de tip ventricular stîng cu cavitate rudimentară de tip ventricular drept; b) Inima univentriculară de tip ventricular drept cu cavitate rudimentară de tip ventricul stîng; c) Inima univentriculară de tip nedeterminat, fără cavitate rudimentară.

Scanned with OKEN Scanner

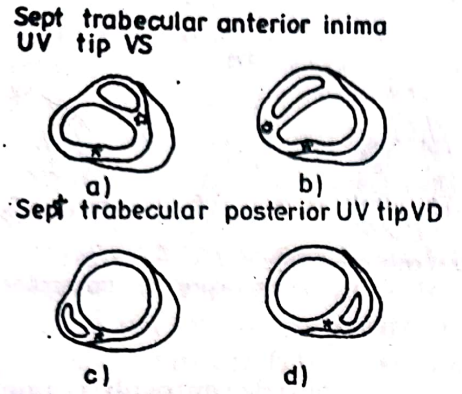


Fig. 1.9.4. Diferența de orientare a septului între inima univentriculară (UV) de tip ventricular stîng (VS) și cea de tip drept.
a) cavitate rudimentară de partea dreaptă;
b) cavitate rudimentară de partea stîngă;
c) cavitate rudimentară de partea stîngă;
d) cavitate rudimentară de partea dreaptă.

rudimentară se presupune că provine din porțiunea de ieșire a tubului cardiac primar împreună cu zona trabeculară de tip VD care se dezvoltă din această parte a tubului. Septul care separă cavitățile este septul trabecular, o structură anterioară care nu se întinde pînă la centrul inimii (fig. 1.9.4). Inima de acest tip se numește inimă univentriculară de tip VS. Mai rar întîlnită este anomalia în care porțiunile de intrare și de ieșire ale tubului cardiac formează o masă neseptată cu profil trabecular mare – inima univentriculară de morfologie nedeterminată, fără cavitate rudimentară. Un al treilea tip este cel în care cavitatea care primește valva are caracteristica unui VD, cu o cavitate posterioară de tip VS. La aceste inimi septul ajunge pînă la interiorul inimii (crux cordis) și este o structură posterioară (fig. 1.9.4). La inimile unilaterale cu cavități rudimentare, conexiunile arteriale pot fi concordante, discordante, de dublă ieșire sau ieșire unică. Folosirea termenilor concordant și discordant presupune ca natura zonei trabeculare a cavității de ieșire poate fi precizată ca fiind de tip VD sau VS. Dimpotrivă, la inimile univentriculare fără cavități rudimentare pot exista numai dublă ieșire sau ieșire unică la conexiunile ventriculo-arteriale. (fig. 1.9.5.)

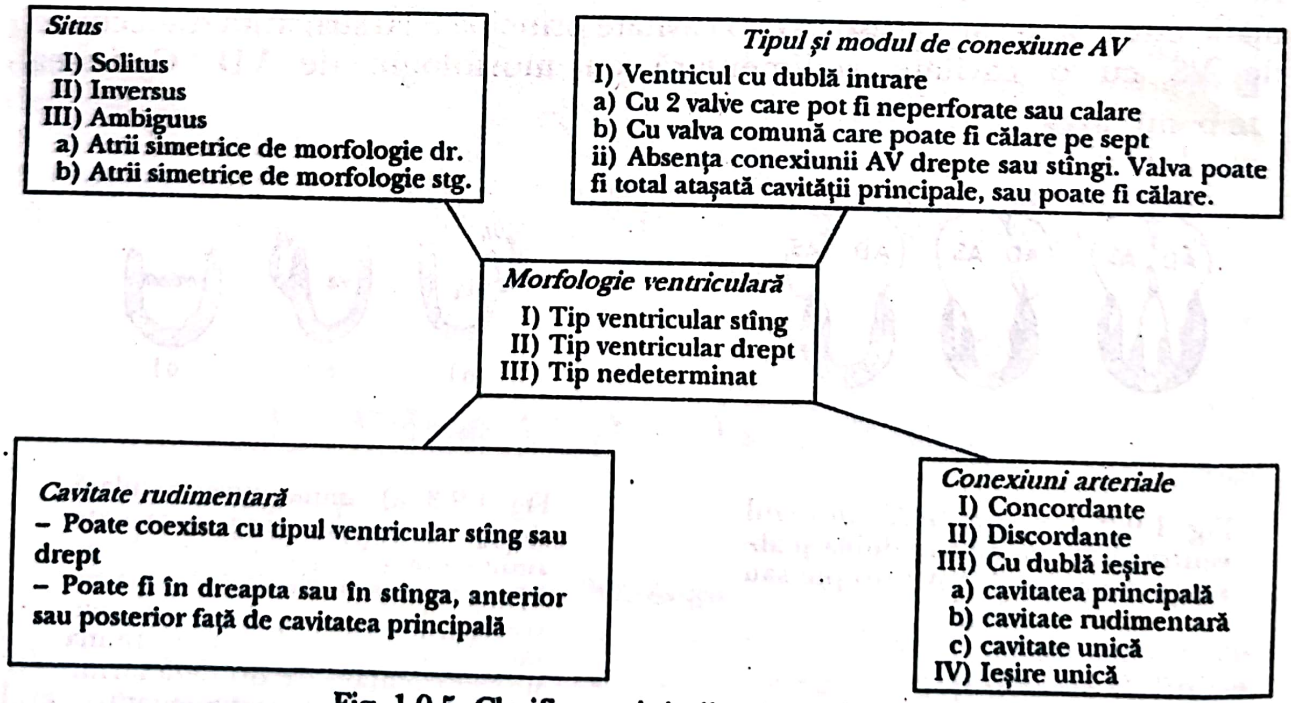


Fig. 1.9.5. Clasificarea inimii univentriculare.

Scanned with OKEN Scanner

Este important de precizat încă o dată că, absența conexiunii AV poate exista în prezența oricărei morfologii ventriculare a inimii univentriculare. Astfel, cea mai obișnuită formă de atrezie a tricuspidei este descrisă în mod corect ca inimă univentriculară de tip VS cu absența conexiunii AV drepte. De asemenea, unele exemple de „atrezie mitrală" intră în categoria inimilor univentriculare. În plus, pot exista diverse modalități de conexiune AV. Astfel, în cazul ventriculului cu dublă intrare, deși ambele atrii drenează de obicei prin valve AV separate, ele pot totuși drena și printr-o valvă comună; în plus, o valvă poate încăleca septul trabecular, cu condiția ca gradul de încălecare să aibă ca rezultat legarea a mai puțin de 50% din valvă cu cavitatea rudimentară.

În practică, cele mai întîlnite forme de inimă univentriculară sînt așa-numitele „ventriculul unic cu cavitate de ieșire" și „atrezia tricuspidă". Ambele sînt inimi univentriculare de tip stîng, prima cu intrare dublă și a doua cu absența conexiunii AV drepte. Ventriculul cu dublă intrare se asociază de obicei cu discordanța arterială, aorta ieșind dintr-o cavitate rudimentară, de partea stîngă (fig. 1.9.6.). Mai rar, aorta transpoziționată poate proveni dintr-o cavitate rudimentară, de parte dreaptă și, mai rar, artera pulmonară poate proveni din cavitatea rudimentară și aorta din cavitatea principală. Această din urmă dispunere este deseori numită „inima Holmes" (fig. 1.9.12). O trăsătură caracteristică a acestor inimi este că, la fel ca în transpoziția corectată, țesutul conductor provine dintr-un nod anterior. Atrezia de tricuspidă se asociază de obicei cu conexiuni arteriale concordante și mai rar cu discordanță arterială (transpoziția).

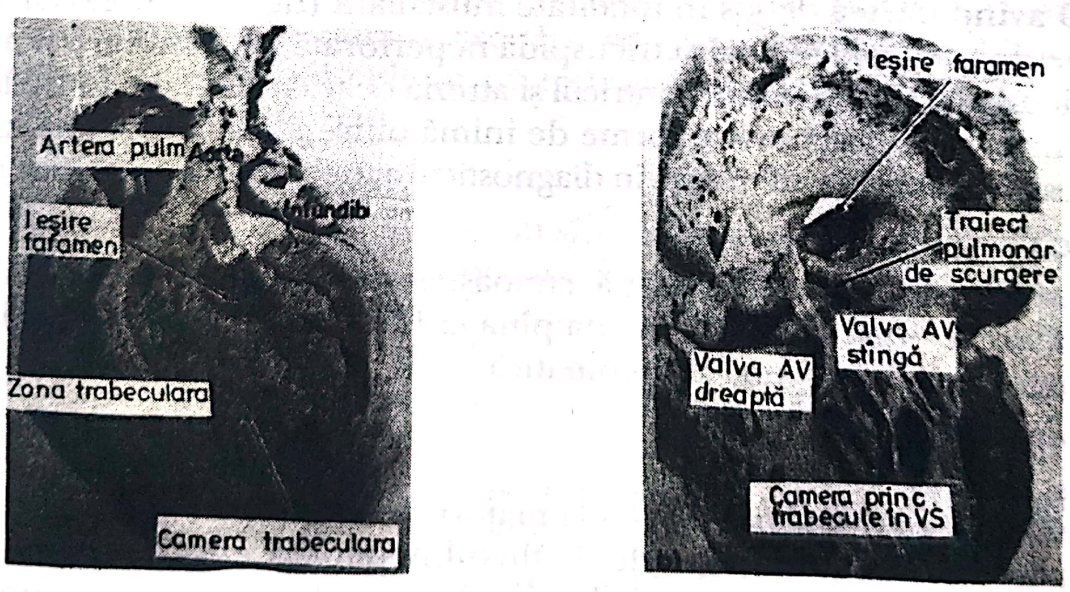


Fig. 1.9.6. Anatomia inimii univentriculare de tip VS cu cavitate rudimentară de tip VD.
(a) prezintă cavitatea rudimentară plasată pe umărul stîng al masei ventriculare, sprijinind aorta de partea stîngă.
(b) prezintă cavitatea ventriculară principală care primește ambele valve AV și spijină artera pulmonară. Comunicarea între cavități este fereastra ovală.

Scanned with OKEN Scanner

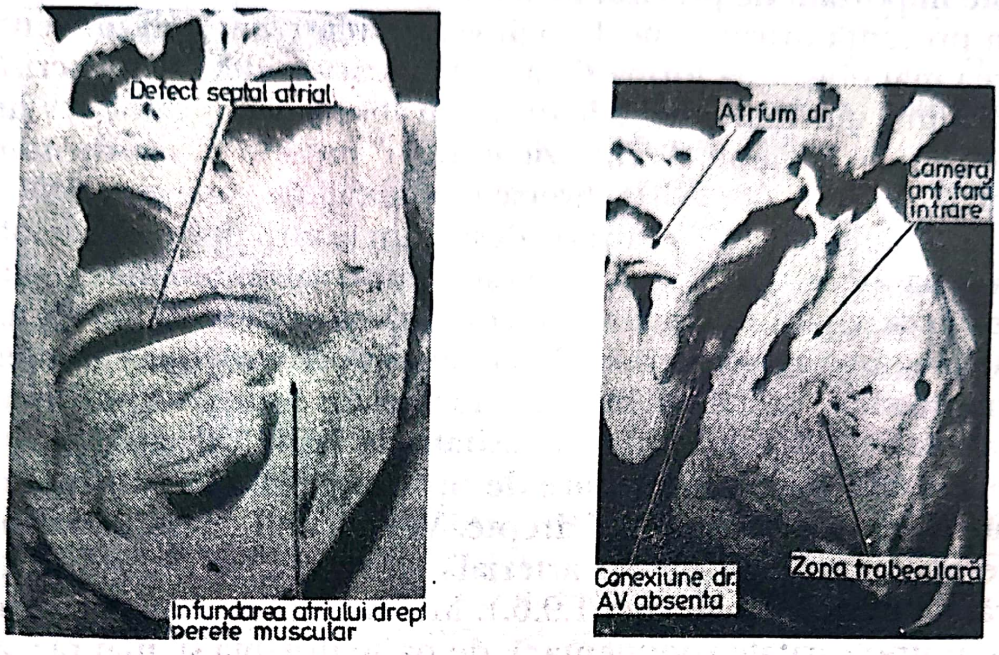


Fig. 1.9.7. Anatomia inimii univentriculare de tip VS cu atrezie de tricuspidă.
(a) arată terminația oarbă a atriului drept care nu conține nici un vestigiu al tricuspidei; (b) arată camera rudimentară de tip VD localizată pe umărul masei ventriculare, sprijinind artera pulmonară (conexiune ventriculo-arterială concordantă).

În forma obișnuită de atrezie de tricuspidă, valva tricuspidă este absentă total, AD avînd partea de jos în totalitate musculară (fig. 1.9.7). Există forme de atrezie de tricuspidă cu valva tricuspidă neperforată, dar sînt rare și nu sînt univentriculare. Deși un singur ventricul și atrezia de tricuspidă sînt formele cele mai întîlnite, mai există multe forme de inimă univentriculară, și analiza secvențială este deosebit de valoroasă în diagnosticul acestei malformații (fig. 1.9.5).

Incidența

Deși anomalia nu este comună, cunoașterea ei facilitează recunoașterea. În primul an de viață ea este prezentă pînă la 10% din pacienții cu boală cardiacă congenitală cianogenă simptomatică.

Semne clinice

Prezentare

Ventricul cu dublă intrare: Ca la majoritatea leziunilor cianogene complexe, prezentarea clinică depinde de fluxul pulmonar efectiv. La asocierea cu obișnuitul factor de stenoză pulmonară, tabloul clinic este dominat de cianoză, și pacientul intră în grupul cu cianoză și hipovascularizație pulmonară la radiografie (vezi 8.1), iar dovada prezenței bolii cianogene depinde în aceste împrejurări de analiza gazelor sanguine în timpul administrării de O_2

Scanned with OKEN Scanner

100% (vezi Cap. 7). Dacă stenoza pulmonară este de așa natură încît fluxul pulmonar este adecvat însă hipertensiunea pulmonară absentă, pacientul poate fi atît de bine compensat hemodinamic încît să nu apară simptome și diagnosticul să fie pus abia după vîrsta de 20–30 de ani.

Absența conexiunii AV drepte-atrezia de tricuspidă: cum s-a afirmat deja, morfologia ventriculară în cazul „atreziei de tricuspidă" este la fel de diferită ca și la ventriculul cu intrare dublă. Astfel, absența conexiunii AV drepte poate fi prezentă în cazul inimii univentriculare de tip stîng, drept sau nedeterminat. Conexiunea ventriculo-arterială poate fi concordantă, discordantă, de dublă ieșire sau ieșire unică. Cele mai întîlnite forme se asociază cu o inimă univentriculară de tip VS, o cavitate rudimentară de tip VD și conexiuni ventriculo-arteriale concordante sau discordante, corespunzînd „atreziei clasice" de tricuspidă (Tip I) sau atreziei de tricuspidă plus transpoziția arterelor mari (Tip II). Primul tip se asociază de obicei cu flux pulmonar restrictiv. Locurile posibile ale obstrucției simple sau în combinație sînt foramenul de ieșire dintre cavitatea principală și cea de ieșire rudimentară, în interiorul cavității de ieșire sau la nivelul valvei pulmonare. Mulți pacienți cu atrezie de tricuspidă și conexiuni ventriculo-arteriale discordante vor avea un flux pulmonar crescut, uneori cu coarctația (vezi 1.21), și rareori stenoză subaortică. Prezentarea clinică, ca și la ventriculul cu dublă intrare, este dominată de efectul anomaliilor asociate asupra fluxului pulmonar.

Absența conexiunii AV stîngi: cînd absența conexiunii stîngi apare ca o complicație a inimii univentriculare, clinic apare o tahipnee extremă în urma unei congestii venoase pulmonare (frecvența aproximativ 100/min), deoarece întoarcerea venoasă pulmonară trebuie să traverseze fereastra ovală înainte de a ajunge în ventricul.

Examen fizic

Rezultatele examenului fizic nu sînt deloc patognomonice și depind în mare măsură de anomaliile asociate. Desaturația arterială este prezentă întotdeauna. În cazul absenței conexiunii AV drepte se poate vedea o undă A poeminentă, în pulsul venei jugulare (vezi Cap. 7), care se poate transmite în ficat. În cazul stenozei pulmonare se va auzi un suflu sistolic de ejecție; la atrezia pulmonară nu se aude suflu, și, la ambele se va auzi un al 2-lea zgomot unic. Dimpotrivă, în cazul unui flux pulmonar crescut, al 2-lea zgomot este dedublat, cu accentuarea componentei pulmonare.

Radiografia nu este specifică, însă se constată o cardiomegalie.

Electrocardiograma este deosebit de importantă pentru diagnosticul diferențial. Apar două elemente importante. Unde S dominante pe întregul traseu electric sugerează diagnosticul de ventricul cu dublă intrare și

Scanned with OKEN Scanner

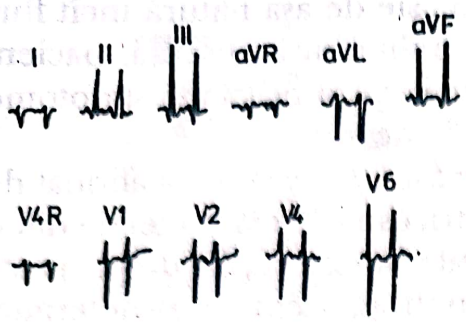


Fig. 1.9.8. ECG la un pacient cu inima univentriculară de tip VS cu dublă intrare. Apar unde S adînci din V_1 pînă în V_6.

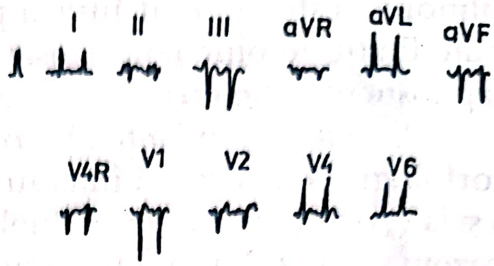


Fig. 1.9.9. ECG la un sugar de 2 săptămîni cu inima univentriculară de tip VS şi atrezie de tricuspidă. Axa medie frontală QRS este la –35°, hipertrofie atrială dreaptă (P de 3 mV în DII) şi predominenţă VS (R mare în V_6).

morfologie stîngă (fig. 1.9.8). Pe de altă parte, semne de hipertrofie atrială dreaptă, o axă QRS frontală medie superioară şi dominanţă ventriculară stîngă sînt indici ai inimii univentriculare de tip VS şi absenţa conexiunii AV drepte (atrezie de tricuspidă) (fig. 1.9.9). În orice împrejurare, prezenţa unei dominanţe VS la un pacient cu boală cardiacă cianogenă pune problema inimii univentriculare de tip VS. Cazul mai rar al inimii univentriculare de tip VD este caracterizat pe EKG prin hipertrofie ventriculară dreaptă, axă QRS frontală medie, fiind de asemenea întîlnită la toate inimile univentriculare.

Echocardiografia (Cap. 8.3) este o metodă deosebit de valoroasă în diagnosticul acestei afecţiuni deoarece absenţa septului de intrare se depistează cu uşurinţă. Această absenţă este o caracteristică de diagnosticare a ventriculului cu dublă intrare, depistîndu-se mai uşor la echocardiografie decît la angiografie. Tehnica permite aproape întotdeauna determinarea numărului şi naturii valvelor prezente. Depistarea a două valve exclude automat diagnosticul de absenţă a conexiunii AV. Dacă septul se află anterior faţă de valve, atunci inima are tipologie de VS. Dimpotrivă, dacă se depistează septul poziţionat posterior şi două valve, atunci este indicat diagnosticul de inimă univentriculară de tipologie ventriculară dreaptă cu dublă intrare.

Cateterismul cardiac va demonstra în prezenţa a două valve AV o situaţie de mixare comună la nivel ventricular. Va exista o mixare a întoarcerilor venoase pulmonare şi sistemice, rezultînd de obicei în saturaţii similare în ambele artere. Aceasta se poate modifica prin efectele de flux. Cînd conexiunea AV dreaptă este absentă (fig. 1.9.10), apare şunt dreapta-stînga la nivel atrial (un şunt stînga-dreapta la nivel atrial exclude diagnosticul), şi invers, pentru absenţa conexiunii AV stîngi. Angiografia este necesară pentru precizarea anatomiei ventriculare (fig. 1.9.10.b), pentru depistarea prezenţei sau absenţei unei cavităţi rudimentare (fig. 1.9.11) şi pentru stabilirea conexiunilor arte-

Scanned with OKEN Scanner

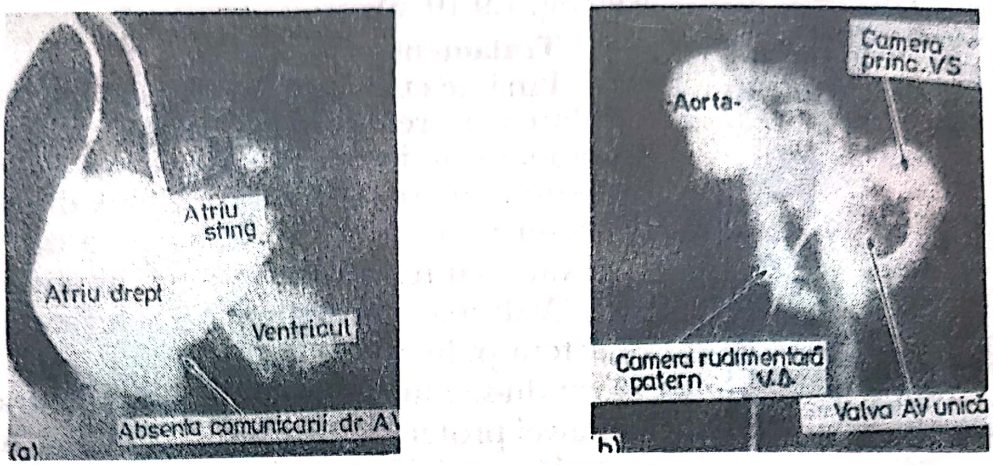


Fig. 1.9.10. Angiocardiografie la un pacient cu inima univentriculară de tip VS și atrezie de tricuspidă:

a) atriul drept nu are conexiune cu masa ventriculară; b) camera principală cu aspect de tip VS, camera rudimentară de tip VD; există o singură valvă AV.

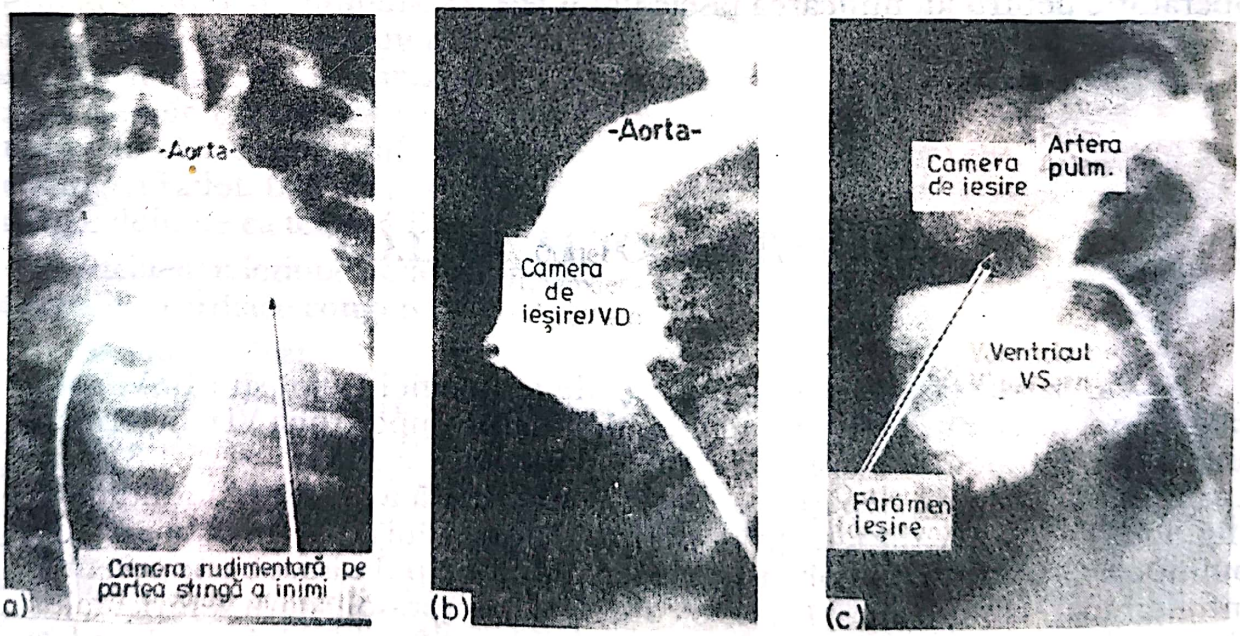


Fig. 1.9.11. Angiocardiografie care ilustrează morfologia cavităților la o inimă univentriculară de tip VS.

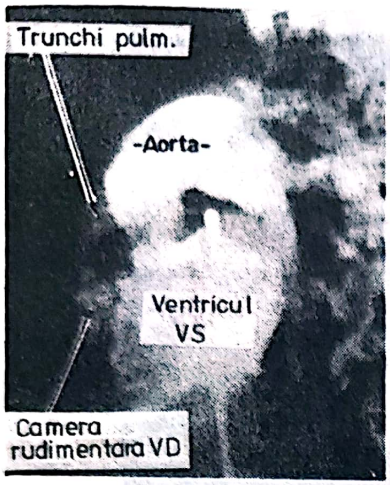


Fig. 1.9.12. Inima univentriculară de tip VS cu conexiune arterială concordantă.

riale (fig. 1.9.12). Pot fi necesare și injectări atriale pentru stabilirea exactă a conexiunilor AV (fig. 1.9.10. a).

Tratament

Pînă de curînd tratamentul a fost paliativ. Bandarea arterei pulmonare se face cînd fluxul pulmonar este în exces, iar anastomozele sistemico-pulmonare se fac în cazul fluxului pulmonar sever redus. În ultima decadă s-a încercat o operație mai temerară. În cazul absenței legăturii AV drepte, atriul drept a fost legat direct fie cu artera pulmonară, fie cu cavitatea de ieșire, folosindu-se ramificații tubulare homograft, sau ale valvei protetice (procedura Fontan). Această metodă a mai fost folosită și pentru ventriculul cu dublă intrare, după închiderea chirurgicală a valvei AV drepte, cu condiția ca presiunea în artera pulmonară să fie scăzută. Septarea inițială a inimii univentriculare a fost de asemenea efectuată cu succes. Această operație comportă un risc major de producere a unui stop cardiac traumatic din cauza dispunerii neobișnuite la aceste inimi a țesutului conductor atrio-ventricular. Cu toate progresele în cunoașterea anatomiei cardiace, astfel de operații se efectuează optim folosindu-se tehnicile de cartografiere intraoperatorie pentru identificarea fascicolului His.

1.10. TETRALOGIA FALLOT

Cele patru trăsături caracteristice ale tetralogiei Fallot sînt DSV, aorta călare pe sept, stenoza infundibulară pulmonară și hipertrofia VD. În termeni anatomici, tetralogia se apropie de DSV cu depășire aortică (vezi 1.8), însă apare în plus față de depășire o deviație anterioară a septului infundibular (fig. 1.10.1). Această deviație prin mărirea diametrului aortei în dauna arterei pulmonare contribuie la obstrucția infundibulară pulmonară și a peretului infundibular. Hipertrofia VD este o consecință a suprasolicitării ventriculului. Dovada deviației septului infundibular este plasarea inserției lui septale în fața trabeculei septomarginale, mai degrabă decît între ramificațiile sale, ca la inima normală (fig. 1.10.1. b). După cum se poate presupune, anatomia ex-

Scanned with OKEN Scanner

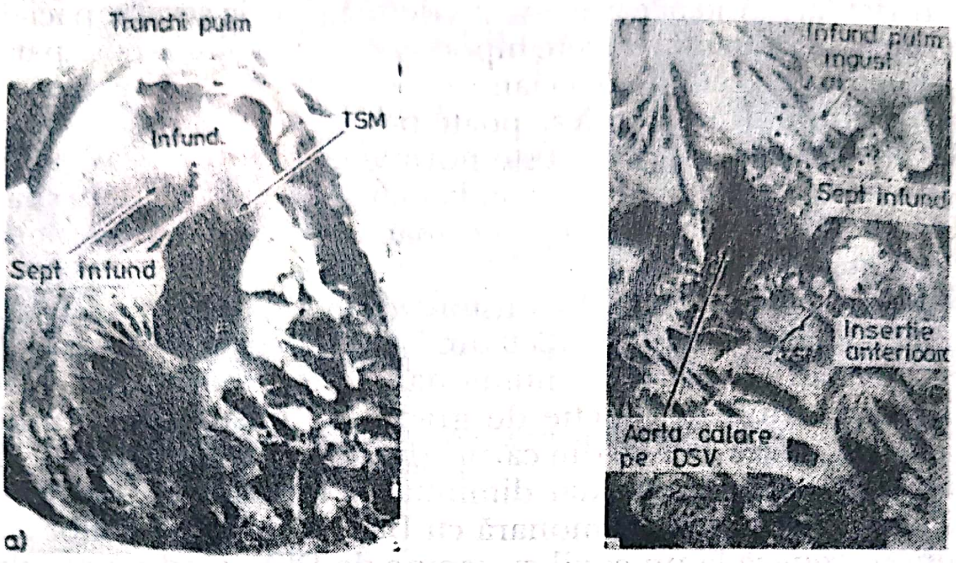


Fig. 1.10.1. Anatomia tetralogiei Fallot (a) comparativ cu inima normală (b).

actă a tetralogiei Fallot depinde de gradul de încălecare aortică și de deviația septală. O deviație anterioară excesivă rezultă în atrezie pulmonară cu DSV. Dimpotrivă, gradele mici de deviație nu permit distingerea de DSV cu depășire aortică. În cazul din urmă, totuși hipertrofia marcată poate avea ca rezultat stenoza infundibulară și tetralogia Fallot „clasică". Gradul de depășire aortică poate fi de asemenea, minim sau maxim. Cînd depășirea aortică este astfel încît mai mult de jumătate de aortă se află deasupra VD, prin definiție, cazul trebuie considerat ca VD cu dublă ieșire (vezi 3.1). Este necesar să subliniem că anatomia infundibulară descrisă constituie o parte esențială a tetralogiei Fallot. DSV cu aorta în depășire și stenoză valvulară pulmonară, nu trebuie definite ca tetradă Fallot.

Incidența: leziunea este frecventă, constituind aproximativ 10% din toate anomaliile cardiace congenitale.

Semne clinice:

Modul de prezentare și vîrsta depind, ambele de severitatea obstrucției tractului de scurgere pulmonar. Cînd obstrucția este severă la naștere, copilul prezintă o urgență neonatală cu cianoza gravă. La extrema cealaltă, cînd obstrucția infundibulară este neglijabilă sugarul se prezintă cu insuficiență cardiacă la vîrsta de 2–3 luni și semne de șunt stînga-dreapta. Mai frecvent se aude un suflu sistolic la un copil fără alte simptome, însă cianoza va apare în cursul primului an de viață. Ea reflectă mărimea obstrucției infundibulare.

Un alt grup de pacienți prezintă episoade de cianoză și de pierdere a cunoștinței datorită spasmului infundibular.

Scanned with OKEN Scanner

Gradul de cianoză depinde de severitatea obstrucției de tract de scurgere ventricular. Cînd aceasta este moderată pînă la severă, pacientul este cianotic în repaus și prezintă degete hipocratice. În evoluție pot apare episoade de rău hipoxic, cu accentuarea cianozei.

Pulsurile sînt normale, însă se poate palpa un impuls parasternal proeminent (dat de VD). Zgomotul 1 este normal, zgomotul 2 este unic, dar se aude un suflu sistolic de ejecție, maxim la marginea sternului, în spațiul 3 intercostal. Un clic de ejecție aortică poate apare, ilustrînd dimensiunea mare a aortei ascendente.

Radiografia înregistrează dimensiunea normală a inimii, cu artera pulmonară „în arcadă", ca o consecință a diminuării mărimii arterei pulmonare principale. Desenul vascular pulmonar este diminuat, gradul de hipovascularizație fiind în funcție de gradul de obstrucție infundibulară. Arcul aortic drept apare la 20% din cazuri (fig. 8.1.1). Apariția unui arc aortic drept cu desen vascular pulmonar diminuat la radiografie, indică puternic tetralogia Fallot sau atrezia pulmonară cu DSV. Tetralogia Fallot acianotică trebuie avută în vedere la un copil cu semne de DSV, cînd un arc drept este însoțit de desen vascular normal.

EKG prezintă ritm sinusal cu interval PR normal. Pot fi prezente în DII unde P ascuțite și înalte, indicînd hipertrofia atrială dreaptă. De obicei apar semne de hipertrofie ventriculară dreaptă. Apare deviația axei electrice la dreapta, aceasta variind între +80 și +160 grade. O axă superioară la un pacient cu semne compatibile cu tetralogia Fallot sugerează un VD cu dublă ieșire, cu stenoză pulmonară, însă, ocazional, apare și la tetralogia Fallot cu conexiuni ventriculo-arteriale concordante.

Rezultatele cateterismului cardiac depind de severitatea obstrucției tractului de scurgere. Apare un șunt la nivel ventricular, deși deseori acest șunt este depistat numai la nivel aortic. Presiunile ventriculare sînt egale deoarece defectul este întotdeauna mare. Dacă obstrucția tractului de scurgere este minimă, șuntul stînga-dreapta poate fi depistat la cateterizarea inițială. Ulterior șuntul își schimbă direcția ca o consecință a obstrucției crescînde.

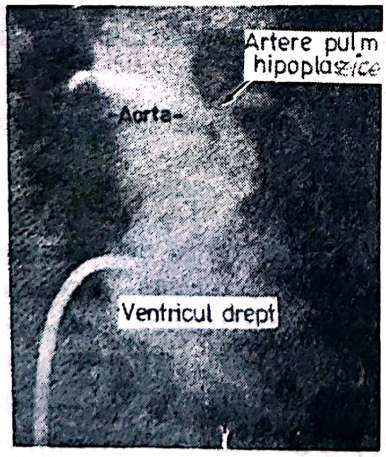


Fig. 1.10.2. Angiografia VD la un nou-născut cu tetralogie Fallot și obstrucție severă a tractului de scurgere.

Angiocardiografia se face cel mai bine în VD, VS și aortă. Ventriculografia dreaptă demonstrează artera pulmonară conectată normal, cu umplere aortică printr-un DSV. La nounăscuții cu cianoză gravă, nu numai obstrucția tractului de scurgere este severă, dar și arterele pulmonare pot fi foarte mici (fig. 1.10.2). Mai des și mai ales la copii mai mari, se observă stenoză infundibulară marcată în cursul sistolei (fig. 1.10.3) și minimă în cursul diastolei, arterele pulmonare fiind mai mari. În plus,

Scanned with OKEN Scanner

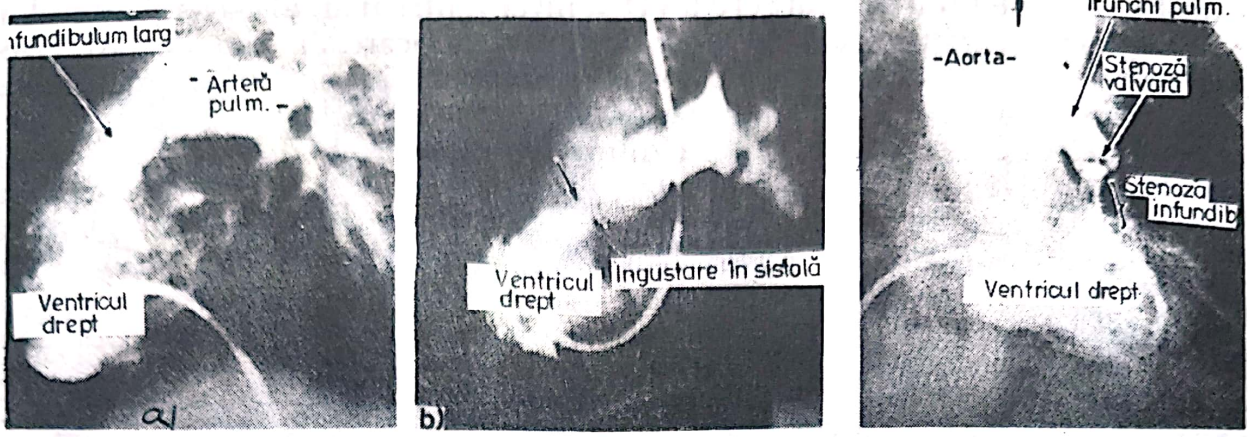


Fig. 1.10.3. Ventriculograma dreaptă la un caz cu tetralogie Fallot: (a) diastola; (b) sistola.

Fig. 1.10.4. Ventriculograma dreaptă în proiecție frontală la un pacient cu tetralogie Fallot severă care prezintă în plus stenoză de valvă pulmonară.

poate fi prezentă o stenoză valvulară (fig. 1.10.4), deși aceasta din urmă nu este o caracteristică a tetralogiei. Continuitatea valvei aortic-mitrale, precum și gradul de depășire aortică și anatomia exactă a DSV sînt de obicei demonstrate prin ventriculografia stîngă. Aortografia trebuie făcută pentru a determina prezența sau absența unui canal arterial persistent sau a arterelor colaterale sistemico-pulmonare.

Tratament

În primele luni de viață, dacă cianoza este gravă, poate fi făcută o anastomoză chirurgicală sistemico-pulmonară între partea posterioară a aortei și partea frontală a arterei pulmonare (șunt Waterston), deși la toți sugarii, cînd un șunt este absolut necesar, este de preferat șuntul Blalock-Taussing între artera subclaviculară dreaptă și pulmonară dreaptă. Cînd arcul este de partea dreaptă, se va face o anastomoză Blalock-Taussing de partea stîngă. Episoadele de rău hipoxic datorate închiderii infundibulare se tratează prin administrarea de O_2, corecția acidozei și un beta-blocant de tip propranolol (0,1 mg/kg). Dacă un pacient în vîrstă de peste 1 an este cianotic în continuare, corecția totală prin bypass cardiopulmonar trebuie efectuată. Decizia în privința corecției totale la sugarii mici depinde de anatomia arterelor pulmonare principale. Dacă aceste vase sînt hipoplazice, adică mai mici de 1/3 din diametrul aortei (fig. 1.10.2), și dacă pacientul are sub 5 kg, rezultatele intervenției paliative sînt în general superioare celor unei corecții totale. În aceste condiții, alte manevre chirurgicale ulterioare sînt înlăturarea obstacolului în calea curgerii VD prin bypass cardiopulmonar și menținerea DSV, o manevră care permite cea mai bună creștere ulterioară a arterelor pulmonare. Rezolvarea intracardiacă cu succes a tetralogiei depinde de închiderea DSV, înlăturarea

Scanned with OKEN Scanner

obstrucției tractului de scurgere a VD la nivel ventricular, al valvei și arterelor pulmonare, și evitarea ischemiei prelungite a miocardului sau afectării arterelor coronare. Cînd artera pulmonară principală și inelul valvei pulmonare sînt mici, deseori este necesară lărgirea lor cu ajutorul unui gușeu. De asemenea, cînd cauza obstrucției tractului de scurgere este deplasarea marcată spre anterior a septului infundibular, se inseră un gușeu în ventriculotomia dreaptă. DSV se închide cu un petec protetic (dacron). Avînd în vedere că acest petec se plasează în regiunea țesutului conductor AV, cunoașterea distribuției sale este obligatorie pentru închiderea chirurgicală deoarece poate apare o disociație AV prin leziune. La 2% din pacienți artera coronară descendentă anterioară este alimentată de o ramură mare din artera coronară dreaptă care traversează tractul de scurgere a VD. În acest caz, obstrucția scurgerii VD în artera pulmonară trebuie înlăturată printr-un tub conductor extern deoarece divizarea acestei artere anormale poate produce ischemia fatală a ventriculului stîng. Rezultatele tratamentului acestei anomalii sînt mortalitate de 1–8% la copii și aprox. 10–15% la sugari.

1.11. ATREZIA PULMONARĂ CU SEPT INTERVENTRICULAR INTACT

Natura atreziei pulmonare depinde de inserția trunchiului pulmonar atretic și de originea ventriculară a aortei. Totuși, indiferent de originea ventriculară a arterelor mari, atrezia pulmonară poate apare sub două forme distincte: 1) cu sept ventricular intact și 2) însoțită de DSV. Problemele clinice puse de cele două forme sînt complet diferite, și, de aceea, vor fi discutate separat.

Anatomie și embriologie

În forma cea mai întîlnită de atrezie pulmonară cu sept intact, rămășița pulmonară se inseră la VD, iar aorta își are originea în VS. Obstrucția fluxului VD poate fi predominată la nivel infundibular sau la nivelul valvei pulmonare (fig. 1.11.1). În primul caz distanța între capătul orb al VD și artera pulmonară dreaptă proximală patentă poate fi de pînă la 10 mm. Cavitatea VD este de obicei masiv hipertrofiată, însă, rareori, poate fi dilatată. Valva tricuspidă este de obicei displazică și prezintă o malformație tip Ebstein. Miocardul VD este hipertrofiat și poate avea în interior sinusoide care drenează retrograd din cavitate spre arterele coronare (fig. 1.11.2). Apare des și insuficiența tricuspidiană asociată cu lărgirea atriului drept. Ieșirea principală a sîngelui din partea dreaptă este fereastra ovală. Fluxul sîngelui pulmonar este din aortă

Scanned with OKEN Scanner

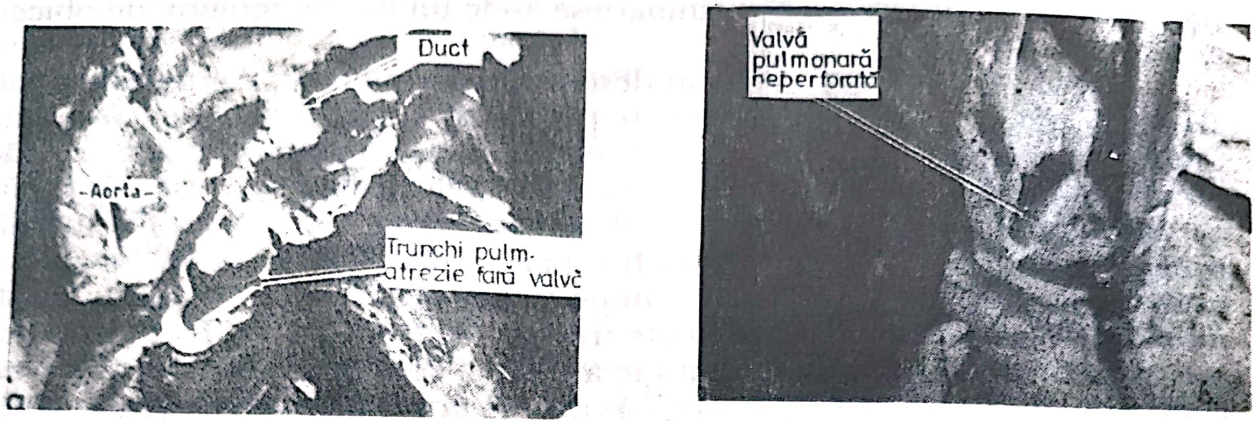


Fig. 1.11.1. Variante anatomice ale trunchiului pulmonar la pacienți cu atrezie pulmonară și sept ventricular intact: (a) trunchi pulmonar atretic deschis, la un pacient cu atrezie infundibulară: (b) valva pulmonară imperforată între trunchiul pulmonar și VD.

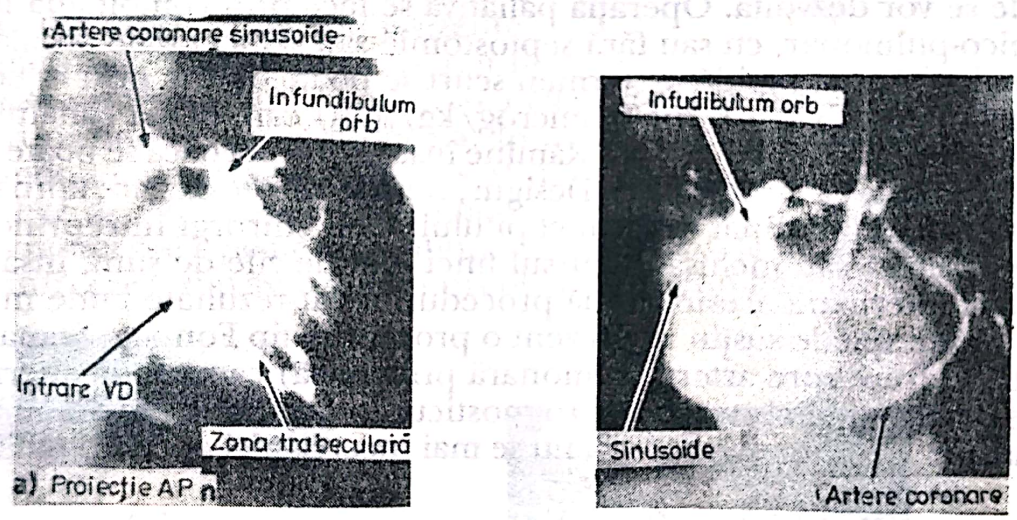


Fig. 1.11.2. Ventriculograma dreaptă la un pacient cu atrezie pulmonară și sept interventricular intact: (a) VD mic, cu perete gros; (b) umplerea retrogradă a coroanelor se face prin sinusoide.

printr-un canal arterial persistent. Sînt prezente porțiunea principală și cea proximală a arterelor pulmonare dreaptă și stîngă. Atrezia pumonară cu sept intact și aorta cu originea în VS este o anomalie mult mai rară. Ea este o variantă a transpoziției complete (vezi 1.14).

Incidența. Atrezia pulmonară cu sept intact este una dintre cele mai comune cauze ale cianozei severe în perioada neonatală, însă este rareori întîlnită după această vîrstă, dacă nu este tratată, deoarece majoritatea pacienților decedează în perioada neonatală.

Scanned with OKEN Scanner

Semnele clinice. De obicei simptomele apar în prima săptămînă de viață, cu cianoză intensă. La examinare se aude un singur zgomot, de obicei fără sufluri semnificative.

La *radiografie* se observă un desen vascular pulmonar mult diminuat alături de un arc aortic stîng și un arc pulmonar concav al siluetei cordului. Cardiomegalia poate fi prezentă, în funcție de gradul de mărire atrială. Trăsătura majoră pe EKG este o lipsă a vectorilor ventriculari de partea dreaptă, cu dominanță a VS, adică patern adult. Poate apare și hipertrofia atrială dreaptă, cu dominanță VS, iar axa frontală medie (QRS) este normală. La cateterismul cardiac se va constata imposibilitatea pătrunderii în artera pulmonară din VD, însă cateterul poate trece cu ușurință în AS. La nivel atrial este șunt dreapta-stînga și desaturație arterială. Presiunea VS este tipic crescută peste presiunea sistemică. Angiografia confirmă diagnosticul (fig. 1.11.2) și deosebește atrezia pulmonară de stenoza pulmonară critică.

Tratament. În prezent se dezbate foarte mult soluția optimă a acestei malformații. Există două probleme: prima este obținerea unui flux pulmonar adecvat ca procedură de urgență pentru menținerea în viață, iar a doua este instaurarea unui flux antegrad din VD în artera pulmonară, în speranța că ambele se vor dezvolta. Operația paliativă se face prin combinația unui șunt sistemico-pulmonar, cu sau fără septostomie sau septectomie atrială. O operație paliativă mai rapidă pe termen scurt se poate obține prin injectarea de prostaglandină E_1 sau E_2 (0,05 microg/kg/min) care dilată canalul arterial, crescînd astfel fluxul pulmonar. Rămîne însă problema dacă se poate face ceva pentru stimularea creșterii VD. Desigur, numai valvotomia are aproape întotdeauna ca rezultat final decesul copilului. Unii chirurgi întreprind o valvotomie deschisă sau închisă în cursul unei luni de zile de șunt, însă operația corectivă ulterioară acestor două proceduri a dat rezultate bune numai sporadic. Multe spitale susțin în prezent o procedură tip Fontane (canal valvular din atriul drept spre artera pulmonară principală) ca metodă alternativă, în vreme ce alți medici susțin că prognosticul în general nefavorabil al acestei anomalii ar fi un motiv pentru a nu se mai încerca nici operația paliativă.

1.12. ATREZIA PULMONARĂ CU DEFECT SEPTAL VENTRICULAR

Anatomie și embriologie

Anatomia exactă a atreziei pulmonare cu defect septal ventricular depinde de originea ventriculară a aortei, de relația aortei cu artera pulmonară, dacă aceasta este prezentă, și de sursa alimentării cu sînge pulmonar. În cazul

Scanned with OKEN Scanner

formei obișnuite a anomaliei, trunchiul pulmonar atretic este atașat la infundibulul ventricular drept, iar aorta depășește defectul septal ventricular (fig. 1.12.1). În evoluție, această formă poate fi considerată ca tetralogia Fallot cu atrezie pulmonară datorită deviației anterioare excesive a septului infundibular (Comparați fig. 1.12.1 cu 1.10.1. a). Această formă este apoi împărțită în funcție de sursa fluxului sanguin pulmonar și de prezența sau absența arterelor pulmonare principale dreaptă și stîngă. Artere intrapulmonare se formează „in situ". Arterele care le alimentează sînt canalul arterial (fig. 1.12.2), micile anastomoze bronho-pulmonare sau vasele colaterale sistemico-pulmonare mari (fig. 1.12.3). În primele 2 cazuri arterele pulmonare principale dreaptă și stîngă sînt de obicei prezente; în ultimul caz ele pot fi absente („absența arcului șase"). Cînd sînt prezente, arterele pulmonare dreaptă și stîngă pot fi confluente sau neconfluente. Alimentarea cu sînge spre vasele intrapulmonare poate fi unifocală sau multifocală. În acest din urmă caz, chiar dacă arterele pulmonare principale dreaptă și stîngă sînt prezente, este posibil ca ele să nu se lege de toate vasele intrapulmonare. În cazuri rare rămășița atretică a arterei pulmonare poate fi poziționată posterior față de aortă, care are originea în întregime din ventriculul drept, și direcționată spre ventriculul

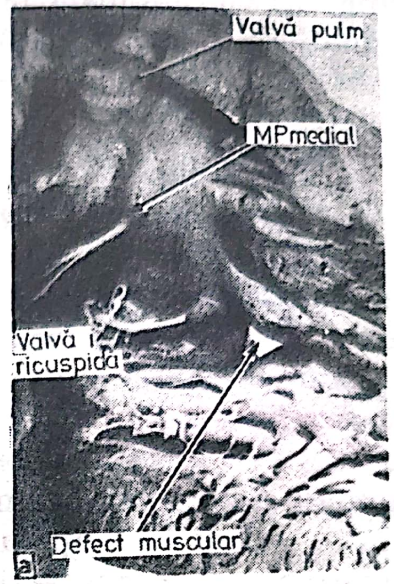


Fig. 1.12.1. Atrezie de pulmonară cu DSV.

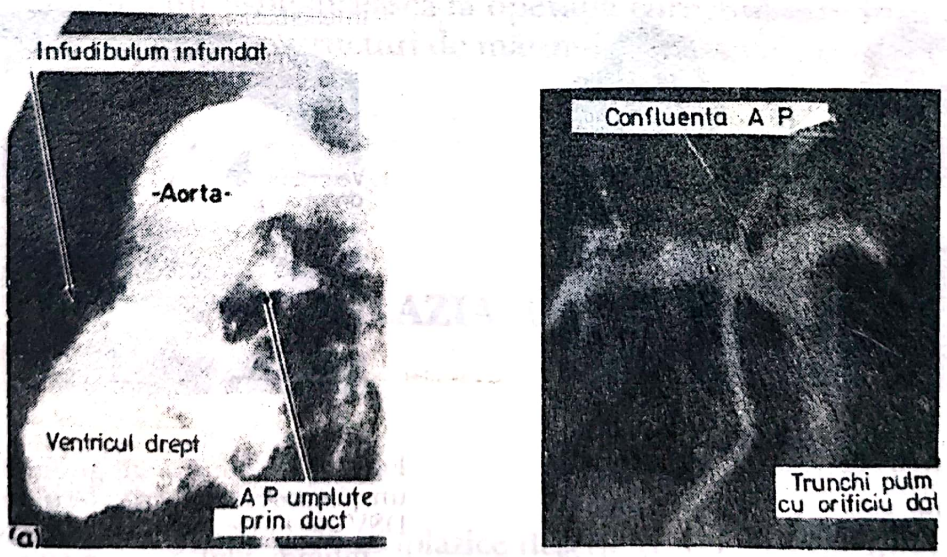


Fig. 1.12.2. Atrezie de pulmonară cu DSV, cu umplere retrogradă a arterelor pulmonare pe calea unui canal arterial persistent.

stîng. Această anomalie poate fi considerată ca traspoziție completă cu atrezie pulmonară și defect septal ventricular. Ca și la varianta cu „tetralogia", sursa alimentării cu sînge este variabilă și formează indiciul de bază pentru subîmpărțirea ulterioară.

Incidență. Este o cauză relativ rară a bolii cardiace cianotice.

Semne clinice. Prezentarea depinde în primul rînd de magnitudinea fluxului sanguin pulmonar. Astfel, cianoza marcată ce apare din perioada neonatală va fi prezentă la pacienții cu fluxul derivat doar dintr-un canal arterial închis. Din contră, unii adulți asimptomatici avînd această boală, sînt diagnosticați cu ocazia unui examen clinic accidental și prezintă suflu continuu, cianoza fiind rareori depistată din punct de vedere clinic. Suflul se datorează fluxului prin arterele colaterale pulmonare sistemice mari, care sînt deseori sinuoase și stenozate la joncțiunea lor cu sistemul vascular intrapulmonar (fig. 1.12.3). Acești pacienți au o situație hemodinamică echilibrată în care fluxul pulmonar este optim (vezi inima univentriculară 1.9). La auscultație se va auzi un singur zgomot doi și fie un suflu continuu sau nici un suflu. La copii mai mari lipsa suflului poate fi trăsătura clinică care diferențiază această anomalie de tetralogia Fallot.

Examen fizic. La *radiografie* accentuările vasculare pulmonare depind de mărimea fluxului, variind de la hipovascularizație, normalitate pînă la hipervascularizație pulmonară. Mărimea inimii este de obicei normală. Hipoplazia arterei pulmonare principale produce un golf în silueta cardiacă, iar la apro-

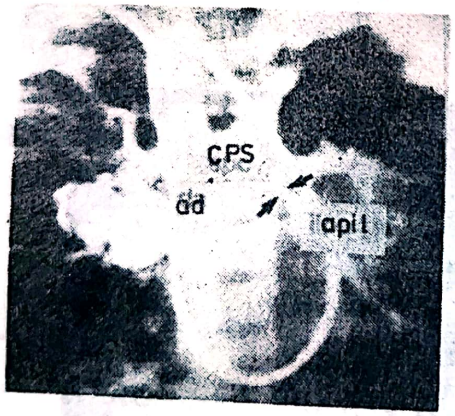


Fig. 1.12.3. Aortografie descendentă la un pacient cu atrezie de pulmonară și DSV:
CPS=colaterale pulmonare sistemice (cu originea în aorta descendentă); apil= artere pulmonare intralobare. Săgețile marchează stenoza între vena cavă superioară și apil.

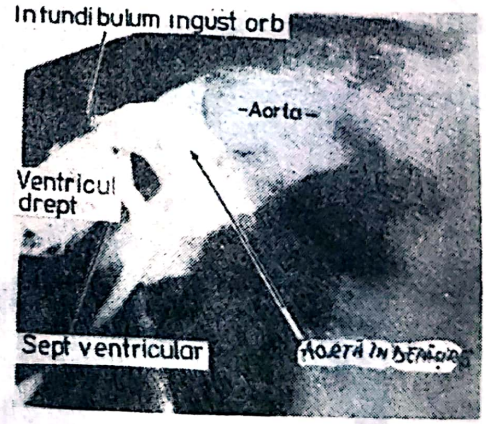


Fig. 1.12.4. Ventriculografie dreaptă la un pacient cu atrezie de pulmonară și DSV. Se evidențiază aorta în depășire și infundibulul cu terminație oarbă.

ximativ 30 la sută din cazuri se observă un arc aortic drept. *ECG-ul* prezintă de obicei hipertrofie atrială dreaptă și ventriculară dreaptă evidentă (cf. atrezia pulmonară cu sept intact). Axa medie frontală QRS este spre dreapta sau normală. *Cateterismul cardiac* dezvăluie șunt dreapta-stînga sau chiar bidirecțional la nivel ventricular. Va exista desaturație arterială și într-o arteră pulmonară nu se va pătrunde. Pentru confirmarea diagnosticului sînt necesare angiografia ventriculară dreaptă și aortografia (fig. 1.12.4). Injecțiile selective în arterele colaterale sînt necesare pentru definirea cu precizie a alimentării vaselor pulmonare și de asemenea pentru demonstrarea prin umplere retrogradă a prezenței sau absenței arterelor pulmonare dreaptă și stîngă.

Tratament. Cînd defectele ajung la o formă extremă ca la tetralogia Fallot, intervenția paleativă prin anastomoză pulmonar-sistemică se face la vîrstă foarte mică, urmînd corecția totală după vîrsta de cinci ani. În grupul defectelor mai mici corecția totală nu este posibilă, deși șunturile paleative pot de asemenea ameliora simptomele. Șunturile se fac atît pentru mărirea fluxului sanguin pulmonar cît și pentru a favoriza creșterea patului vascular pulmonar.

Ulterior, la vîrstă mai mare, se poate face corecția totală la fel ca și corecția tetralogiei Fallot; adică defectul septal ventricular se închide și continuitatea arterială ventricular-pulmonară este restabilită. Aproape întotdeauna este necesar să se relege ventriculul drept cu confluența arterelor pulmonare dreaptă și stîngă cu ajutorul unui conduct extern cu valvă. Frecvent sînt prezente foarte mari vase colaterale arteră sistemică/arteră pulmonară, care trebuie legate înainte de începerea operației corective. Imposibilitatea de a lega aceste vase mari poate avea ca urmare o insuficiență cardiacă mare, care crește morbiditatea postoperatorie.

Mortalitatea intraspitalicească la operația corectivă este încă 20 – 35%, chiar și cînd sînt prezente structuri de mărime rezonabilă a celui de al șaselea arc.

1.13. HIPOPLAZIA INIMII STÎNGI

Anatomie și embriologie

Sindromul inimii stîngi hipoplazice descrie constelația de anomalii caracterizate de atrezie aortică și de hipoplazia cavităților cardiace stîngi. Aproape întotdeauna arterele mari sînt relaționate normal, însă rădăcina aortică nu are

Scanned with OKEN Scanner

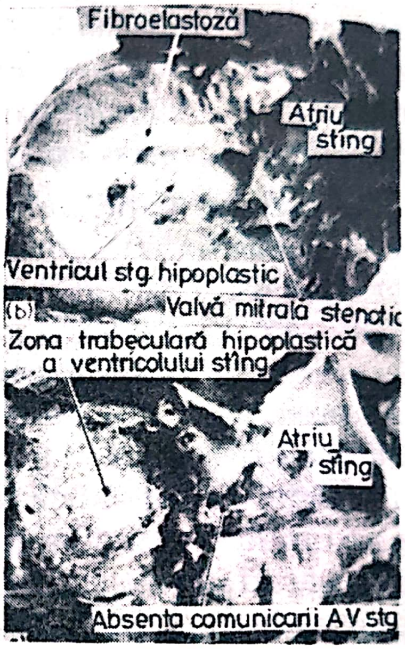


Fig. 1.13.1. (a) morfologia unei atrezii aortice cu hipoplazia cavităților de partea stîngă, prezentînd arterele mari. Aorta are o terminație oarbă și dă naștere arterelor coronare. Ea comunică cu un canal arterial. (b) și (c) diferite tipuri de ventriculi în hipoplazia inimii stîngi. (b) pacient cu stenoză mitrală severă și fibroelastoză; (c) pacient cu absența conexiunii AV stîngi.

țesut valvular, fiind un diverticul cu terminație oarbă sub nivelul arterelor coronare (fig. 1.13.1). Arcul poate fi de la o coardă îngustă la baza inimii, pînă la arc, însă cu toate acestea arcul este considerabil mai mic decît artera pulmonară. Partea inferioară a corpului primește sînge din trunchiul pulmonar prin canalul persistent, iar arterele capului și gîtului primesc același flux prin istm care deseori prezintă coarctație locală adițională. Aorta ascendentă îndreaptă sîngele spre arterele coronare în manieră retrogradă. Două

Scanned with OKEN Scanner

morfologii de bază ale ventriculului stîng sînt prezente în cazul atreziei aortice. În prima este absentă conexiunea atrioventriculară stîngă și cavitatea ventriculară stîngă este rudimentară, fiind reprezentată doar de componenta sa trabeculară (fig. 1.13.1. b). Această morfologie este o variantă a inimii univentriculare (vezi Cap. 1.9). În a doua, o formă mult mai des întîlnită, cu legături atrioventriculare concordante, valva mitrală este formată însă este masiv stenozată, iar cavitatea ventriculară stîngă prezintă de obicei fibroelastoză gravă (fig. 1.13.1. c). În ambele tipuri septul ventricular este intact. În cazuri rare ventriculul stîng și valva mitrală pot avea mărimi normale cînd se asociază atrezie aortică severă, din cauza unui defect septal ventricular asociat. Boala rezultă din fluxul deviat prin inima stîngă în timpul dezvoltării fetale și poate fi consecința stenozei sau atreziei de valvă aortică, valvă mitrală sau a foramenului oval.

Incidență. Este una din cele mai întîlnite cauze ale decesului datorat bolii cardiace congenitale în prima săptămînă de viață.

Semne clinice. Debutul este de obicei în prima săptămînă de viață. Nou-născutul este grav bolnav, cianotic, șocat și cu tahipnee. Sînt prezente semne ale insuficienței cardiace iar pulsul este slab, pulsul la membrele inferioare fiind mai ușor palpabil decît cel în membrele superioare (vezi coarctația). Tensiunea este mică. Clinic, stenoza poate fi greu de depistat, deși desaturația arterială este prezentă, dovedită de PaO_2 în sînge în urma administrării de 100% oxigen. Analiza sîngelui arterial va dovedi de asemenea o acidoză

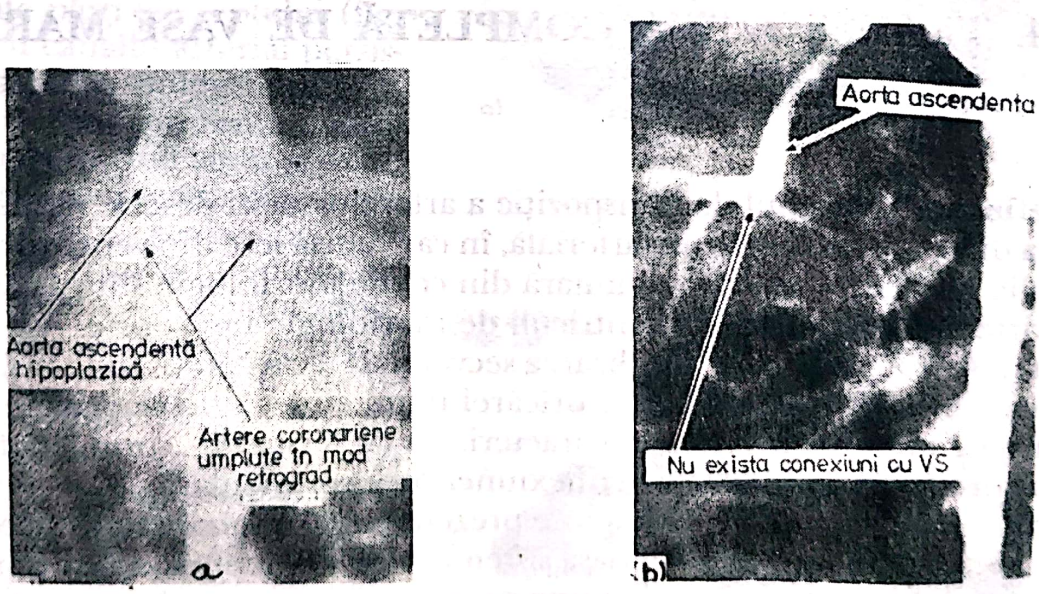


Fig. 1.13.2. (a) Aortografie: aorta ascendentă sever hipoplazică, vasele coronare sînt alimentate retrograd; (b) aorta descendentă normală.

Scanned with OKEN Scanner

metabolică gravă, ilustrînd perfuzia slabă a țesutului. La auscultație al doilea zgomot al inimii este unic și puternic. E posibil să nu fie prezente sufluri.

Radiografia prezintă hipervascularizație pulmonară. Butonul aortic este absent și poate apărea cardiomegalia. *ECG-ul* evidențiază puține forțe ventriculare stîngi, însă dominanța ventriculară dreaptă poate fi corespunzătoare vîrstei pacientului. O axă QRS frontală medie superioară apare uneori. *Ecocardiografia* va demonstra o cavitate ventriculară posterioară mică, precum și hipoplazia arterei mari posterioare (fig. 8.3.6). Echocardiografia poate fi decisivă pentru diagnostic și astfel, alături de constatările clinice se poate evita necesitatea unei cateterizări cardiace formale. Dacă totuși *cateterizarea* se face, se va evidenția o tensiune arterială mică. La nivel atrial se va afla un șunt stînga-dreapta, ventriculul drept va fi la tensiune sistemică, iar în aorta descendentă se va pătrunde din partea dreaptă a inimii pe calea canalului. Angiografia confirmă diagnosticul, trăsătura esențială fiind micimea aortei ascendente (fig. 1.13.2).

Tratament. În momentul în care s-a scris acest capitol nu exista nici un tratament pentru această boală. Totuși, folositoare poate fi operația reconstructivă în acele cazuri rare de atrezie aortică cu ventricul stîng de mărime normală.

1.14. TRANSPOZIȚIA COMPLETĂ DE VASE MARI

Definiție. Termenul de transpoziție a arterelor mari descrie numai conexiunea discordantă ventriculo-arterială, în care aorta iese din ventriculul de morfologie dreaptă și artera pulmonară din cel de morfologie stîngă. Astfel, ambele artere mari provin din ventriculi de morfologie improprie. Așa cum s-a arătat în secțiunea privind localizarea secvențială a cavităților, este indicată descrierea completă a segmentelor oricărei inimi cu legături anormale. Totuși, transpoziția propriu-zisă este caracterizată cu termenii „completă fiziologic sau corectată", în funcție de conexiunea atrioventriculară.

Transpoziția completă presupune prezența unei concordanțe atrioventriculare, astfel că întoarcerea venoasă sistemică este direcționată spre aortă.

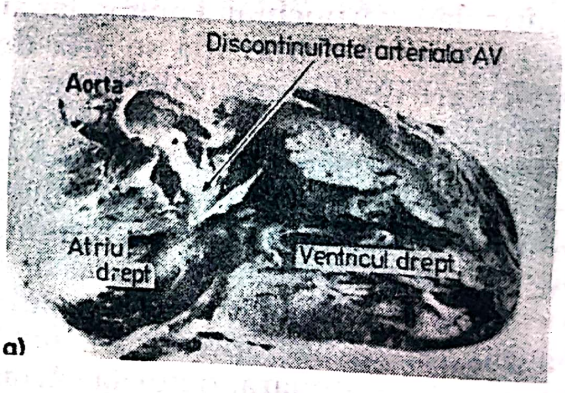
Transpoziția corectată presupune prezența unei discordanțe, astfel că întoarcerea venoasă sistemică este distribuită la plămîni, chiar dacă această distribuție se realizează prin ventriculul de morfologie stîngă.

Scanned with OKEN Scanner

TRANSPOZIȚIA COMPLETĂ CU SAU/FĂRĂ DEFECT SEPTAL VENTRICULAR

Anatomie și embriologie

Transpoziția completă, cea mai întîlnită formă de transpoziție a arterelor mari, este o combinație de situs-solitus, concordanță atrioventriculară și discordanță ventricultro-arterială. Sîngele trece din atriul drept spre ventriculul drept și de acolo în aortă (fig. 1.14.1. b). Pentru supraviețuire este absolut necesară o comunicare între circuitul sistemic și cel pulmonar. Aceasta poate fi la nivel atrial, ventricular sau la cel al canalului. Anatomia tipică în transpoziție este cu valva aortică sprijinită în totalitate de mușchi (infundibulul ventriculului drept), iar valva pulmonară în continuitate fibroasă cu valva mitrală. De obicei valva aortică este spre dreapta valvei pulmonare. Mai rar, valva aortică poate fi așezată spre stînga valvei pulmonare, sau uneori drept în fața ei. În cazuri rare, valva aortică poate fi așezată posterior față de valva pulmonară. Astfel, relațiile spațiale sînt de mică importanță în punerea diagnosticului de discordanță ventriculo-arterială. Transpoziția poate coexista cu anomaliile oricărui segment cardiac. De o deosebită importanță sînt asocierile cu defectul septal ventricular, care poate fi în diferite părți ale septului (fig. 1.14.2) cu canalul arterial persistent și stenoza pulmonară (fig. 1.14.3). Poate fi prezentă și atrezia pulmonară cînd aorta provine în întregime din ventriculul drept. În unele cazuri este posibil să se urmărească trunchiul pulmonar atrezic pînă în ventriculul stîng, iar această combinație poate fi cu drept cuvînt numită transpoziție completă cu atrezie



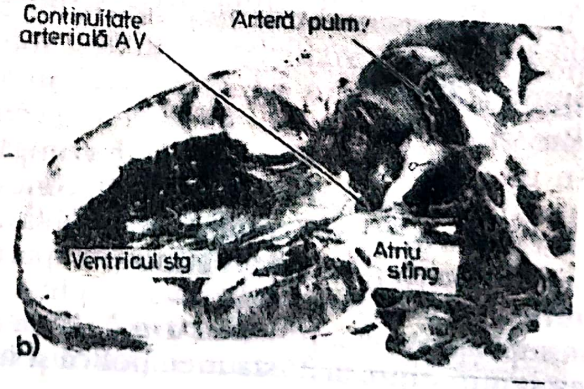


Fig. 1.14.1. Transpoziție completă: situs solitus, concordanță AV și discordanță ventriculo-arterială (a) AD comunică cu VD prin valva tricuspidă, aorta pleacă din VD; (b) AS comunică cu VS prin valva mitrală, din VS pleacă artera pulmonară.

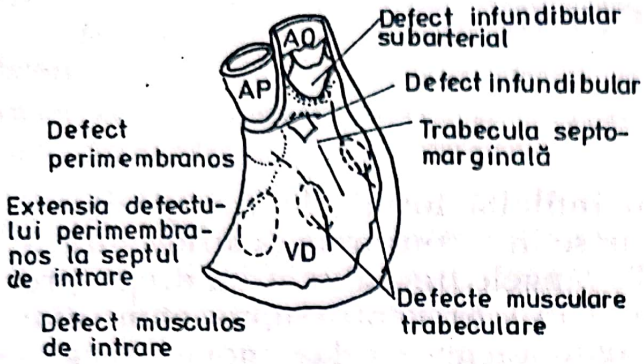


Fig. 1.14.2. Tipuri de DSV care pot apare în transpoziția completă.

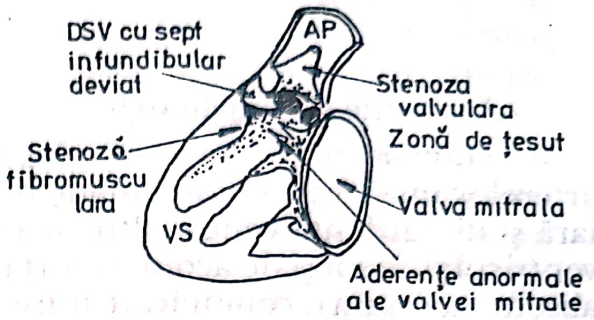


Fig. 1.14.3. Tipuri de stenoză de pulmonară la transpoziția completă.

pulmonară. Ea poate exista cu sau fără un defect septal ventricular, la fel ca atrezia pulmonară cu artere conectate normal (vezi Capitolul 1.11 și 1.12). Cu toate acestea, într-o situație clinică se poate să nu fie posibilă determinarea originii ventriculare a trunchiului pulmonar atrezic. Atunci termenul este de inimă cu unică ieșire. Transpoziția se află de asemenea în asociere cu inimile univentriculare de tip ventricular stîng, care au fie intrarea dublă, sau absență a conexiunii atrioventriculare drepte (vezi 1.9.1).

Modul de formare a discordanței ventriculo-arteriale este controversat. S-a susținut în general că originile ventriculare ale arterelor mari sînt inversate în urma dezvoltării unui sept infundibulo-truncal mai mult drept decît spiralat. Dovezi hotărîtoare s-au adus de curînd pentru a arăta că transpoziția poate rezulta din transferul arterei pulmonare în locul aortei din zona de ieșire a tubului cardiac, spre ventriculul stîng. Astfel ea poate rezulta dintr-o deformare infundibulară, datorită căruia mai degrabă infundibulul subpulmonar decît cel subaortic este absorbit, sau o combinație între ambele, deformarea infundibulară și mal-septarea truncală.

Incidența. Transpoziția completă este cea mai frecventă cauză a bolii cardiace congenitale în prima lună de viață, cuprinzînd cel puțin 25% din toți acești pacienți.

Semne clinice

Prezentare:

În transpozițiile necomplicate complete (adică fără defect septal ventricular sau canal arterial) mixarea depinde de șunt, printr-o fereastră ovală patentă. Cianoza, care nu este reversibilă la administrarea de oxigen 100% este cea mai importantă trăsătură clinică. Sugarii sînt de obicei dezvoltați normal la naștere și cianoza centrală persistă chiar de la naștere. După cîteva zile de viață se suprapune și tahipneea. Dacă boala nu este identificată în această fază, cianoza se menține, acidoza metabolică și insuficiența cardiacă pot interveni,

iar copilul poate să moară în cursul primei săptămîni de viață. Dedublarea celui de al doilea zgomot al inimii poate fi dificil de auzit. Suflul sistolic de ejecție poate fi prezent.

Dacă se asociază un defect septal ventricular mic, semnele clinice vor fi similare cu cele ale cazurilor necomplicate.

Cînd defectul septal ventricular este mare sau se asociază un canal patent mare, trăsătura clinică prezentă este tahipneea și apar semne de insuficiență cardiacă congestivă. Instalarea simptomelor se va face mai tîrziu decît în transpoziția necomplicată, în mod tipic în ultima parte a primei luni de viață. Cianoza este cu greu depistată clinic, astfel că dovada prezenței bolii cardiace cianogene va necesita analiza gazului sanguin în cursul administrării de oxigen 100%.

Examen fizic. Examenul fizic la pacienții cu transpoziție completă și defect septal ventricular mare sau canal arterial, va evidenția șoc apexian în spațiul 2 intercostal stîng. Coarctația coexistentă nu este neobișnuită, însă, în absența ei, pulsul va fi normal la membrele inferioare și superioare. Dedublarea celui de al 2-lea zgomot ar trebui să fie auzită, posibil cu accentuarea componentei pulmonare. Un suflu pansistolic la marginea sternală stîngă inferioară asociază defectul septal ventricular și la marginea sternală stîngă superioară se poate auzi un suflu continuu în cursul celui de al doilea zgomot, în cazul presistenței unui canal mare.

Radiografia este normală în transpoziția necomplicată. Un anumit grad de cardiomegalie sau accentuări vasculare pulmonare pot fi observate, însă sînt fără îndoială invariabile. Forma inimii de așa-numitul „ou culcat pe diafragm" deși prezent numai într-o minoritate de cazuri are o anumită valoare în punerea diagnosticului, iar absența umbrei timice neonatale normale poate fi izbitoare. Această absență este o trăsătură a sugarilor cu boală cardiacă cianogenă de orice tip. În prezența unui defect septal ventricular mare sau a unui canal se presupune cardiomegalia și hipervascularizație. Arcul aortic este normal în partea stîngă.

În prima săptămînă de viață *ECG-ul* poate fi normal la transpoziția necomplicată. Ulterior se vede de obicei hipertrofie ventriculară dreaptă, evidențiată de lipsa inversiunii undelor-T în I, V_1–V_4. Tipic, axa frontală medie a QRS este normală sau spre dreapta. În cazul comunicărilor mari la nivel ventricular sau al arterelor mari se constată hipertrofie dreaptă sau biventriculară, iar în cazul, mai ales al defectelor septale ventriculare mari axa frontală medie QRS poate fi superioară, cu toate că această din urmă caracteristică este mai mult o trăsătură a inimii univentriculare de tip ventricular stîng și a transpoziției (discordanță ventriculo-arterială).

Cateterismul cardiac va fi făcut de urgență la toți nou-născuții suspecți de boală cardiacă congenitală cianogenă. În nici un alt caz nu este mai important ca în transpoziția completă, deoarece la această anomalie nu numai că astfel se confirmă diagnosticul, dar se și procedează la prima intervenție paleativă (septotomia atrială cu balon). La transpoziția necomplicată cateterul trece din ventriculul venos sistemic înspre aortă. Saturația în oxigen în aortă

Scanned with OKEN Scanner

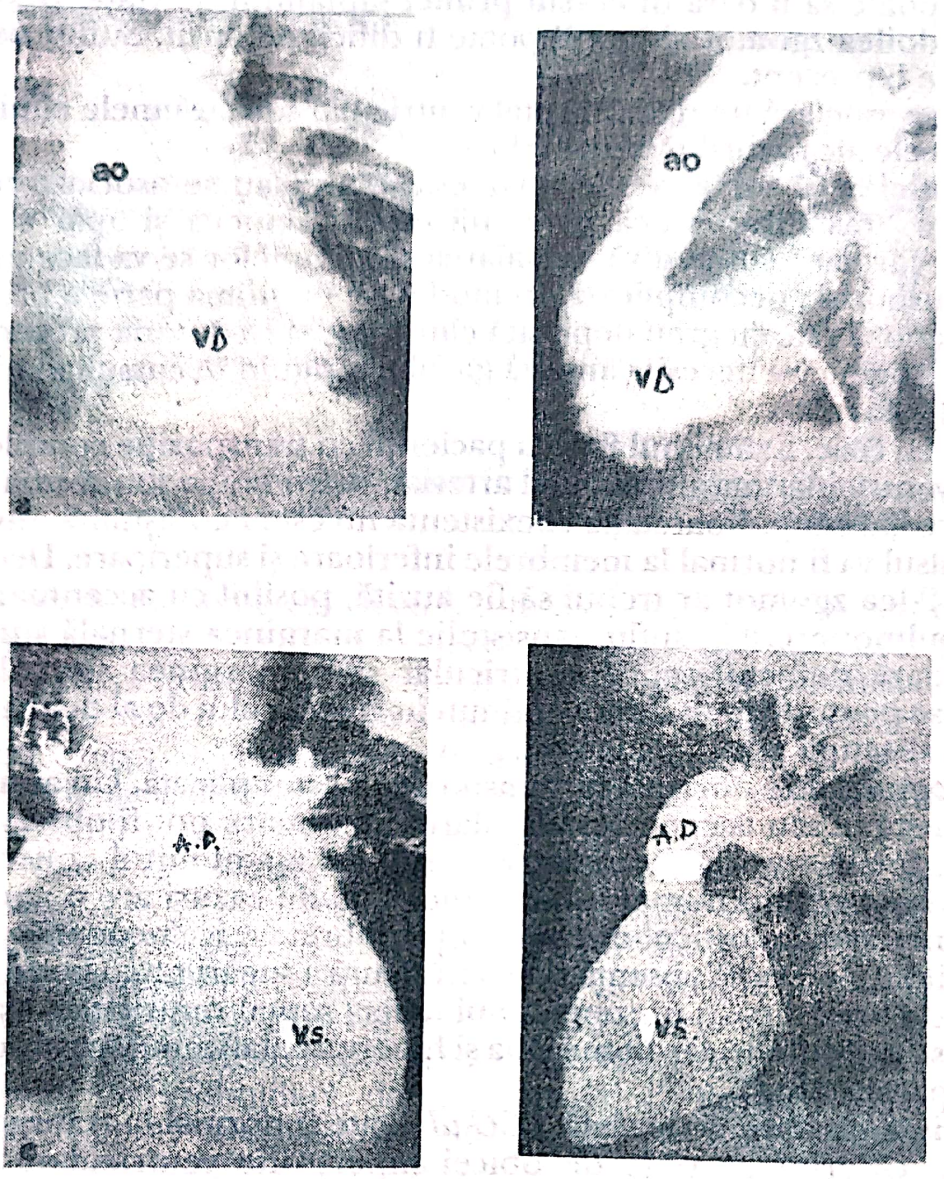


Fig. 1.14.4. Angiografia în transpoziția completă. Imaginea frontală (a) și laterală (b) arată o aortă în poziție anterioară de partea dreaptă care pleacă dintr-un ventricul de morfologie dreaptă; (c) și (d) arată o arteră pulmonară situată posterior, de partea stîngă, cu originea în ventriculul de morfologie stîngă.

este considerabil scăzută față de artera pulmonară. În aceasta din urmă se pătrunde trecînd cateterul din atriul drept prin fereastra ovală spre atriul stîng, iar apoi prin valva mitrală în ventriculul stîng. Această operație este mai ușoară dacă se folosește un cateter flexibil Swan-Ganz dirijat cu flux, care are la capăt un mic balon ce se poate umfla. Presiunea în ventriculul stîng va fi

mai joasă decît în ventriculul drept. Cînd este prezent un defect septal ventricular mare, presiunile ventriculare dreaptă și stîngă vor fi egale și, la nivel ventricular, va apare șunt bidirecțional. Totuși, saturația aortică va fi mai scăzută decît cea în artera pulmonară.

Angiografia trebuie făcută la ambii ventriculi, precum și la aortă, la aceasta din urmă pentru a exclude un canal și a vizualiza anatomia arcului aortic. Injecțiile ventriculare vor evidenția originile anormale ale arterelor mari (fig. 1.14.4).

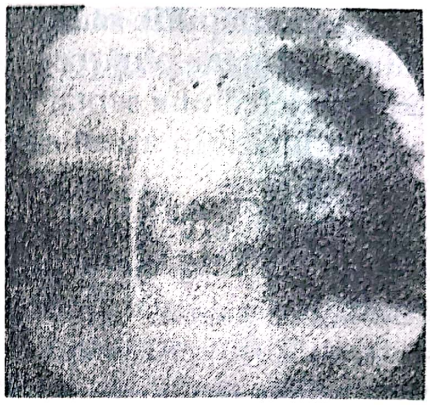


Fig. 1.14.5. Radiografie care prezintă un cateter cu balonaș umflat introdus în atriul stîng în vederea septostomiei (procedeu Rashkind).

Tratament. Cateterizarea cardiacă este obligatorie îndată ce se suspicionează transpoziția. O dată ce diagnosticul a fost confirmat, un cateter Rashkind cu balon gonflabil la capăt va fi trecut prin fereastra ovală în atriul stîng. Acesta este umflat apoi cu un amestec de material de contrast radio-opac și NaCl (fig. 1.14.5) și apoi retras brusc pentru a rupe septul primum atrial. Dacă septul va fi rupt și nu doar întins, se va facilita mixarea la nivel atrial. Septostomia cu balon trebuie de asemenea operată în cazul transpoziției complete cu defect septal ventricular, deoarece defectul septal ventricular se poate închide, sau poate fi necesară bandarea arterei pulmonare pentru reducerea mixării ventriculare. Dacă dintr-un motiv sau altul septotomia atrială nu are ca rezultat o creștere a PO_2 mai mare de 30 mmHg, unele centre optează pentru o septectomie atrială (Blalock-Hanlon, vezi Capitolul 9), iar altele pentru operația Mustard.

În prezent această din urmă operație este cel mai bine făcută la pacienți între 1 an și 18 luni. Sîngele venos este orientat la nivel atrial prin inserția unui Dacron interatrial sau a unui deflector pericardiac, pentru direcționarea întoarcerii venoase sistemice prin ventriculul stîng și artera pulmonară, în timp ce întoarcerea venoasă pulmonară este direcționată spre ventriculul drept și aortă pe calea valvei tricuspide. În transpoziția necomplicată operația Mustard are o mortalitate de sub 10%, chiar și la sugari. Rezultatele pe termen lung ale operației Mustard sînt încă incerte deoarece este o operație relativ nouă. Complicații particulare sînt dezvoltarea unei obstrucții a venei cave superioare și/sau inferioare, obstrucție venoasă pulmonară și aritmiile. Perfecționarea tehnicii chirurgicale au redus, totuși, în mare măsură frecvența acestor complicații. Operația Senning, care implică la rîndul său, reorientarea întoarcerilor venoase sistemice și pulmonare, însă utilizează peretele posterior al aortei ca material „deflector", poate avea un prognostic pe termen lung la fel de bun, dacă nu chiar mai bun decît operația Mustard.

În prezența unui canal mare sau a unui defect septal ventricular, problema de mare urgență este insuficiența cardiacă și de abia pe urmă cea a

Scanned with OKEN Scanner

riscului dezvoltării unei boli vasculare pulmonare. Aceasta poate fi rezolvată prin corecție timpurie sau prin bandarea arterei pulmonare, operația corectivă fiind amînată pînă copilul este mai mare. O formă de corecție este închiderea defectului septal ventricular, de preferință prin valva tricuspidă pe calea unei incizii în atriul drept, iar apoi trecerea la operația Mustard. Alte centre preferă operația făcută de Rastelli în care septul atrial este închis și un petec interventricular este inserat astfel încît să formeze un tunel din ventriculul stîng prin defectul septal ventricular pînă la aortă. Un tub (canal) valvular este plasat între ventriculul drept și artera pulmonară, aceasta din urmă fiind exclusă din ventriculul stîng. În ambele operații mortalitatea intraoperatorie este mai mare decît în cazul transpoziției complete necomplicate. Cînd este prezent un canal mare, acesta necesită legarea.

O alternativă pentru orientarea sîngelui în cazul transpoziției este redirijarea circulației la nivelul arterelor mari. Operația aceasta de „redispunere" implică detașarea ambelor artere mari de ventriculi și anastomozarea fiecăreia în ventriculul corespunzător, precum și reimplantarea arterelor coronare în aorta reașezată. Operația, care este numai experimentală în momentul redactării acestei cărții, poate fi făcută numai dacă masa musculară ventriculară stîngă e capabilă să susțină presiunile sistemice. Mortalitatea intraspitalicească a transpoziției cu defect septal ventricular la care se intervine prin procedura Rastelli sau operația Mustard, cu închidere a defectului septal ventricular, este între 5–20%. Corecția anatomică de redispunere a arterelor mari are încă o mortalitate peste 50%. În prezent, după părerea noastră operația de redispunere pentru cazul transpoziției necomplicate este total contraindicată, însă ea poate fi uzitată în transpoziția cu defect septal ventricular mare.

TRANSPOZIȚIA COMPLETĂ CU STENOZĂ PULMONARĂ

Acești pacienți prezintă clinic aceleași trăsături ca și cei cu transpoziția necomplicată, însă prezintă un suflu sistolic de ejecție la marginea sternală superioară. Operația paleativă se face prin septostomie cu balon, dar operația corectivă ridică probleme. Dacă stenoza pulmonară este valvulară se face operația Mustard și valvotomia, însă în cazul stenozei subvalvulare o intervenție directă poate provoca stop cardiac și /sau atingerea aparatului valvular mitral și poate să fie necesară uneori plasarea unui tub între ventriculul stîng și artera pulmonară.

Scanned with OKEN Scanner

TRANSPOZIȚIA COMPLETĂ CU DEFECT SEPTAL VENTRICULAR ȘI STENOZA PULMONARĂ

În termeni anatomici inima este identică cu cea din transpoziția completă cu defect septal ventricular, în afara factorului adițional de stenoză pulmonară, care poate fi valvulară sau subvalvulară, aceasta din urmă avînd mai multe substraturi anatomice posibile (fig. 1.14.3). Această combinație de anomalii se prezintă în mod similar cu tetralogia Fallot, deși cianoza este posibil să fie mai gravă din cauza unei reduceri a fluxului sanguin pulmonar. Din punct de vedere clinic, al ECG-ului și radiografic trăsăturile sînt de asemenea comparabile cu cele ale tetralogiei Fallot, deși nu se pune problema unui arc aortic drept. Dacă cianoza este gravă în primul an de viață trebuie făcută o anastomoză sistemico-pulmonară. Operația corectivă depinde de natura obstrucției fluxului sanguin pulmonar. Necaracteristic stenoza este valvulară, în care caz pot fi făcute valvotomia, închiderea defectului septal ventricular, operația Mustard. Dacă stenoza este subvalvulară însoțită de un defect septal ventricular de mărime medie, întoarcerea venoasă pulmonară spre atriul stîng poate fi canalizată spre aortă printr-un petec intraventricular; artera pulmonară se închide la nivelul valvei și se plasează un tub valvular între ventriculul drept și artera pulmonară principală (operația Rastelli). Mortalitatea intraspitalicească a acestei boli este de 25%.

1.15. TRANSPOZIȚIA CORECTATĂ

Anatomie și embriologie

Această formă de transpoziție este compusă de obicei din situs solitus, conexiuni atrioventriculare discordante și conexiuni ventriculo-arteriale discordante, însă poate exista și în prezența unui situs inversus dar aceleași conexiuni ale cavităților (fig. 1.15.1). Circulația sîngelui se face de la atriul drept prin valva mitrală spre ventriculul de morfologie stîngă (fig. 1.15.2), iar de acolo spre o arteră pulmonară situată posterior. Întoarcerea venoasă pulmonară trece din atriul stîng prin valva tricuspidă spre ventriculul de morfologie dreaptă și este distribuită în corp printr-o aortă de parte stîngă de obicei, anterioară (în situs solitus). Cînd nu apar anomalii asociate, pacientul

Scanned with OKEN Scanner

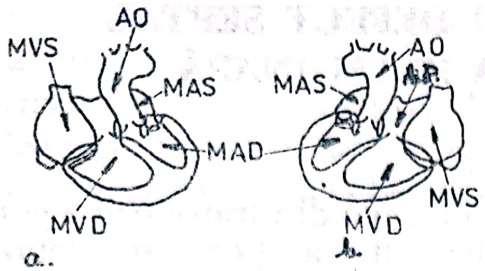
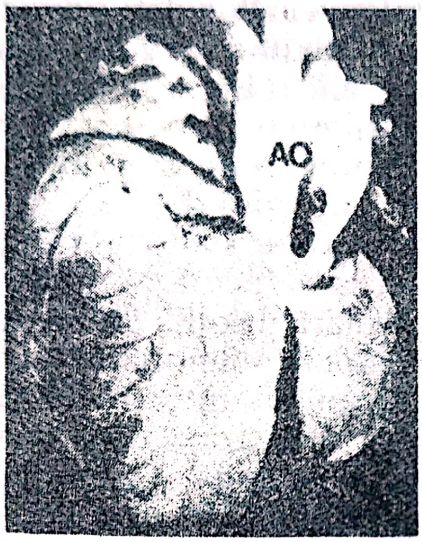


Fig. 1.15.1. Variante anatomice în transpoziția congenitală corectată.

MA=morfologic atrială; MV=morfologic ventriculară; S=stînga; D=dreapta; AP=artera pulmonară. (a) situs solitus; (b) situs inversus.



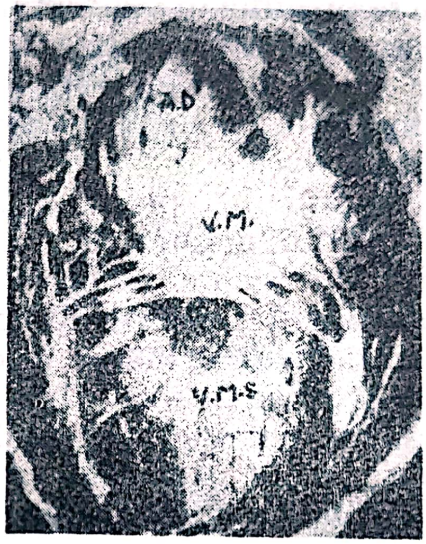


Fig. 1.15.2. Transpoziția corectată. Aorta este anterior și la stînga arterei pulmonare (vezi săgeata); ea pleacă din ventriculul de morfologie dreaptă situat în stînga, care primește sînge din (AS) atriul stîng. Atriul drept (AD) comunică prin valva mitrală (VM) cu ventriculul de morfologie stîngă (VMS) din care pleacă artera pulmonară.

este asimptomatic și boala poate trece neobservată de-a lungul vieții, de aici termenul „fiziologic corectată". În majoritatea cazurilor apar anomalii asociate, cea mai întîlnită fiind defectul septal ventricular, stenoza pulmonară, anomalii ale valvei atrioventriculare stîngi (tricuspide) și dereglări de conducere în special bloc atrioventricular complet. Anomalia rezultă fie din bucla înspre stînga a segmentului ventricular al tubului cardiac care apare în cazul inimii în situs solitus, fie din bucla înspre dreapta, în cazul inimii în situs inversus.

Semne clinice

Prezentarea clinică va depinde de anomaliile asociate. Cînd este prezent numai defectul septal ventricular, simptomatologia va fi aceeași ca și la defectul septal ventricular izolat și va depinde de mărimea defectului (vezi 1.8).

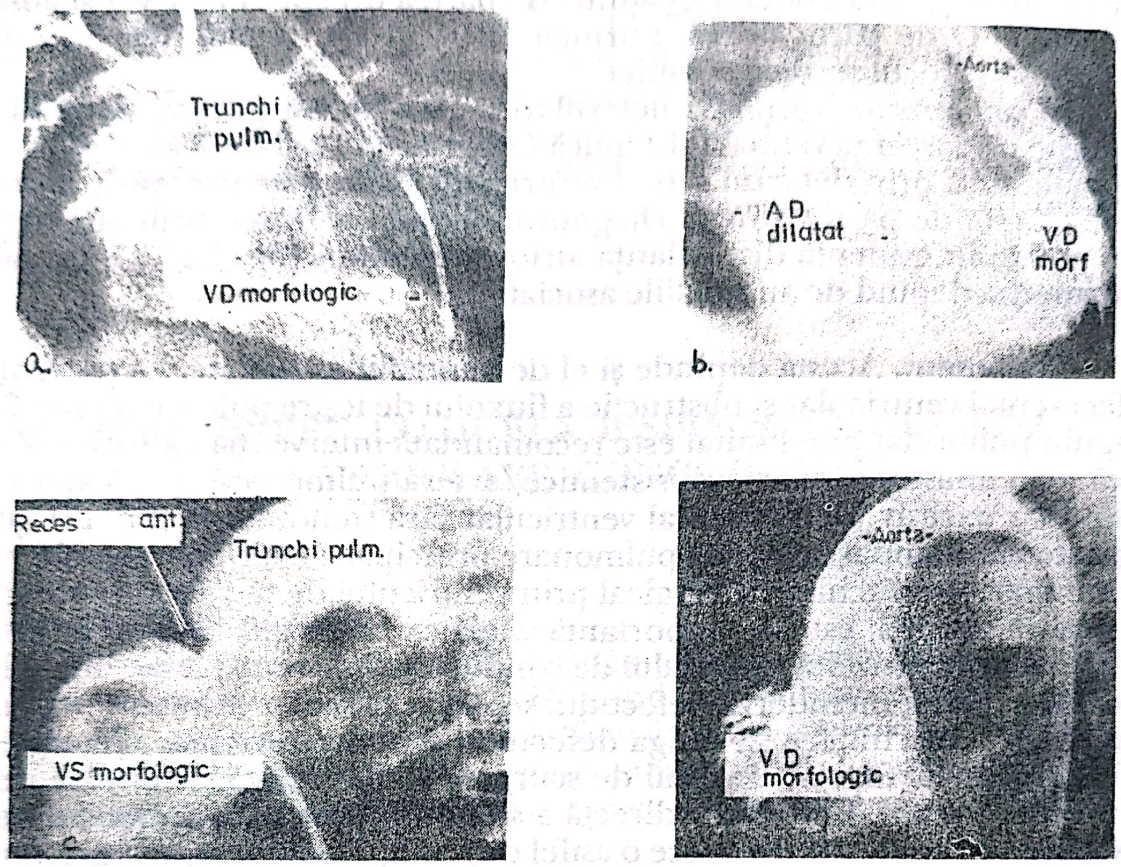


Fig. 1.15.3. Angiografie în transpoziție congenitală corectată; (a) proiecție antero-posterioară: substanța injectată din AD trece în VMS care comunică cu artera pulmonară; (b) cateterismul arterial retrograd în VD arată insuficiența severă a tricuspidei, dilatarea marcată a AS; (c) imagine laterală: artera pulmonară plasată posterior iese din VMS; apare un reces anterior caracteristic; (d) VMD intens trabeculat comunică cu aorta.

Stenoza pulmonară asociată cu defectul septal ventricular va rezulta cianoza, simptomatologia imitînd tetralogia Fallot. Crizele de cianoză nu se vor instala, totuși. Starea pacientului este bună, se poate semnala bloc cardiac izolat, frecvent instalat la adolescență. În cazuri rare, insuficiența valvei atrioventriculare (tricuspide) (anomalia Ebstein de parte stîngă) poate fi severă, imitînd trăsăturile clinice ale insuficienței mitrale (fig. 1.15.3b).

Examenul fizic poate sugera diagnosticul de transpoziție corectată prin observarea unei componente aortice palpabile și deosebit de puternice la cel de al 2-lea zgomot cardiac, în al doilea sau al treilea spațiu intercostal stîng. *Radiografia* relevă în mod caracteristic o margine superioară stîngă a inimii liniară, datorată aortei ascendente de parte stîngă. În schimb, dextrocardia poate fi însoțită de situs solitus. Cînd transpoziția corectată apare în cazul de

Scanned with OKEN Scanner

situs inversus, identificarea unei levocardii izolate poate fi semnul anomaliei.

Caracteristicile *ECG-ului*, (fig. 8.2.4) în transpoziția corectată cu situs solitus sînt prezența undelor Q adînci de partea dreaptă (V_1 și V_4) și absența undelor – Q de parte stîngă, normale în V_6 și V_7. În plus apar blocul de gradul I sau blocul cardiac complet.

În *cateterismul cardiac*, cateterul trece cu dificultate din ventriculul care primește întoarcerea venoasă sistemică înspre artera pulmonară, deși în aortă se poate intra prin defectul septal ventricular (dacă este prezent), observîndu-se că este de partea stîngă. Diagnosticul este confirmat prin angiografie, care scoate în evidență discordanța atrioventriculară (fig. 1.15.3). Presiunile și oximetria depind de anomaliile asociate.

Tratament. Acesta depinde și el de anomaliile asociate. La pacienții cu defect septal ventricular și obstrucție a fluxului de ieșire pulmonar cînd fluxul sanguin pulmonar este limitat este recomandată intervenția paleativă la vîrstă mică prin anastomoza arterei sistemice/arteră pulmonară. Dacă apare flux pulmonar excesiv (defect septal ventricular fără stenoză pulmonară), atunci se poate face bandarea arterei pulmonare principale. Defectele septale ventriculare mari sînt închise chirurgical prin ventriculul de morfologie stîngă sau prin valva mitrală; este de importanță vitală ca chirurgul să aprecieze starea anterioară neobișnuită a țesutului de conducere atrioventricular (fig. 1.15.4). Aceasta necesită închiderea defectului septal ventricular prin plasarea suturii petecului de închidere în stînga defectului septal ventricular. Proximitatea fasciculului His față de tracutul de scurgere influențează și ea scăderea stenozei pulmonare. Eliberarea directă a stenozei musculare subvalvulare este absolut contraindicată deoarece o astfel de rezecție va îndepărta fasciculul His atrioventricular și va cauza stopul cardiac. Înlăturarea obstrucției tractului de scurgere ventricular drept se face printr-un tub de conducere extern, păstrîndu-se tractul de scurgere pulmonar existent în continuitate.

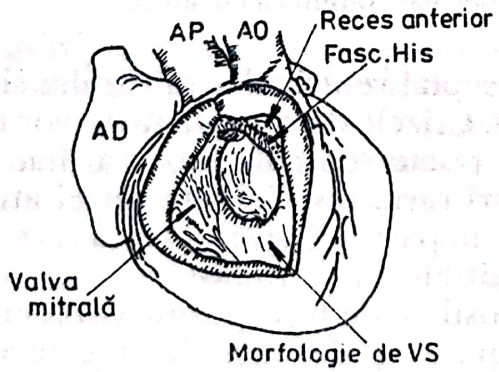


Fig. 1.15.4. Localizarea fascicolului His (linia punctată) care trece prin fața tractului de scurgere pulmonar și deasupra DSV.

1.1.6. VENTRICULI CU DUBLĂ IEȘIRE

Definiții

Termenul „ventricul cu dublă ieșire" definește o conexiune ventriculo-arterială anormală, în cadrul căreia mai mult de jumătate din fiecare

Scanned with OKEN Scanner

arteră provine din același ventricul, fie el drept sau stîng. Pentru completarea definiției trebuie menționat situsul atrial și conexiunea atrioventriculară. Astfel, conexiunea arterială de dublă ieșire se poate afla în prezența unui situs solitus, inversus sau ambiguu și a oricărei forme de conexiune atrioventriculară. De asemenea, provenind din ventriculul drept sau stîng, ambele artere pot porni dintr-o cavitate de ieșire sau din cavitatea principală a unei inimi univentriculare. Avînd în vedere raritatea altor forme de ventricul cu dublă ieșire, atenția noastră va fi concentrată în principal asupra ventriculului drept cu dublă ieșire (VDDI), însoțit de situs solitus și concordanță atrioventriculară.

VENTRICUL DREPT CU DUBLĂ IEȘIRE ȘI CONEXIUNI ATRIOVENTRICULARE CONCORDANTE

Anatomie și embriologie

Defectul septal ventricular este aproape invariabil, fie subaortic (fig. 1.16.1. a), fie subpulmonar (fig. 1.16.1. b). Cînd defectul este subpulmonar, malformația este rareori numită anomalia Taussig-Bing. Rareori defectul septal ventricular poate fi plasat sub ambele artere mari (dublu legat) sau sub nici una dintre ele (nelegat). La ventriculul drept cu dublă ieșire aorta se află de

Fig. 1.16.1. Poziția DSV la ventriculul cu dublă ieșire și legături AV concordante și defect subaortic (a), și defect subpulmonar (b) malformația Taussig-Bing. (MTB). TMS=trabecula septo-marginală.

Scanned with OKEN Scanner

obicei spre dreapta arterei pulmonare, însă poate fi plasată în partea stîngă. Se observă de obicei un infundibul muscular dedesubtul ambelor valve arteriale (infundibuli bilaterali), astfel încît apare o discontinuitate între valvele arterială și atrioventriculară. Totuși, prezența continuității valvulare atrioventriculare arteriale nu exclude diagnosticul de ventricul cu dublă ieșire. În termeni anatomici, inimile cu ventricul drept cu dublă ieșire reflectă originea lor embrionară. Astfel, în cursul dezvoltării, aorta crește inițial deasupra ventriculului drept și este transferată la ventriculul stîng. (vezi Cap. 4). Există inimi care reflectă oprirea dezvoltării acestui proces și astfel se constată o serie de malformații de la ventriculul drept cu dublă ieșire cu defect subaortic pînă la defectul septal ventricular izolat cu aortă în depășire (dextropusă). Dacă există sau nu continuitate valvulară arterial-atrioventriculară depinde de reabsorbția curburii interne a inimii. Din acest motiv folosim „regula de 50%, pentru a stabili dacă inima are o conexiune de dublă ieșire sau concordanță arterială. O serie similară de anomalii se constată cînd defectul septal ventricular este în poziția subpulmonară, însă de această dată seria se extinde între dubla ieșire și transpoziția completă (discordanță arterială). Din nou seria este împărțită prin modalitatea de 50%, indiferent de morfologia tractului de scurgere.

Anomaliile asociate sînt frecvente la ventriculul drept cu dublă ieșire, în special stenoza arterială. Stenoza pulmonară apare mai frecvent cînd defectul este subaortic și este de obicei de origine infundibulară, deși poate apare stenoza valvulară. Stenoza aortică infundibulară apare frecvent cînd defectul este subpulmonar, la fel ca și obișnuitele asocieri ale fluxului aortic redus, și anume coarctația și hipoplazia istmului. Valva mitrală încălecată apare de asemenea frecvent în cazul ventriculului drept cu dublă ieșire și defect subpulmonar.

Forma specifică de ventricul drept cu dublă ieșire în care apare un infundibul bilateral este rară. Pornind, însă, de la definiția dată aici ventriculului cu dublă ieșire, această conexiune ventriculo-arterială anormală va fi întîlnită mai des, deoarece multe inimi avînd morfologia unei tetralogii Fallot au o conexiune ventriculo-arterială de ventricul drept cu dublă ieșire (precum și defect septal ventricular subaortic), în vreme ce inimile numite în general ca avînd „transpoziție a arterelor mari și DSV" prezintă ventricul drept cu dublă ieșire și defect septal ventricular subpulmonar.

Semne clinice

Acestea depind de poziția defectului septal ventricular, mărimea fluxului sanguin pulmonar și prezența ori absența anomaliilor asociate, în particular a coarctației de aortă. Cînd defectul este subaortic, întoarcerea venoasă pulmonară puternic oxigenată trece din ventriculul stîng spre aortă (fig. 1.16.2.b). Ca și în cazul tetralogiei Fallot, gradul de desaturație arterială sau cianoza este dependentă de stenoza pulmonară. Cînd defectul este subpulmonar (anomalia Tauissig-Bing), dereglările hemodinamice imită pe cele ale transpoziției complete cu defect septal ventricular, deoarece întoarcerea venoasă pulmonară trece înapoi în artera pulmonară (fig. 1.16.2.a). Coarctația de aortă este

Scanned with OKEN Scanner

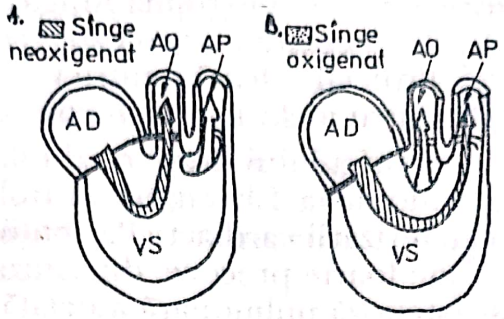


Fig. 1.16.2. Fluxul sanguin în ventriculul drept cu dublă ieșire și defect subpulmonar (în stînga) și defect subaortic (în dreapta).

obișnuită la defectele subpulmonare și tinde să exacerbeze insuficiența cardiacă.

Defectele subaortice fără stenoză pulmonară au trăsături clinice similare cu cele ale defectelor septale ventriculare mari, însă cu prezența desaturației arteriale minime. Cînd stenoza pulmonară este prezentă, trăsăturile clinice sînt ca și la tetralogia Fallot (1.10). Defectele subpulmonare sînt similare cu cele de transpoziție completă cu defect septal ventricular (1.14).

Radiografia este nespecifică. Desenele vasculare pulmonare vor fi crescute în absența stenozei pulmonare severe și scăzute în prezența acesteia, însă vor fi normale în cazul stenozei pulmonare moderate. O margine rectilinie a inimii în partea stîngă, superioară sugerează ventricul drept cu dublă ieșire, cu aortă în partea stîngă, *ECG-ul* va prezenta o hipertrofie ventriculară dreaptă, însă este la rîndul său nespecific. Unele defecte prezintă o axă superioară, care poate ajuta la diagnosticul diferențial cu tetralogia Fallot sau să indice un semnal de alarmă al unei posibile anomali mai complexe. Folosindu-se *echocardiografia,* se stabilesc două artere mari, se poate diagnostica relația lor cu septul ventricular. La *cateterizarea cardiacă* apar de regulă presiuni ventriculare dreaptă și stîngă egale, însă uneori un defect septal ventricular de închidere are ca rezultat presiuni sistolice ventriculare stîngi mari. Se va constata un anumit grad de desaturație arterială, dar saturația în aortă va fi mai mare decît cea în artera pulmonară. Cînd defectul septal ventricular este subpulmonar trăsăturile clinice vor fi ca și la transpoziția completă cu defect septal ventricular, de obicei sunt bidirecțio-

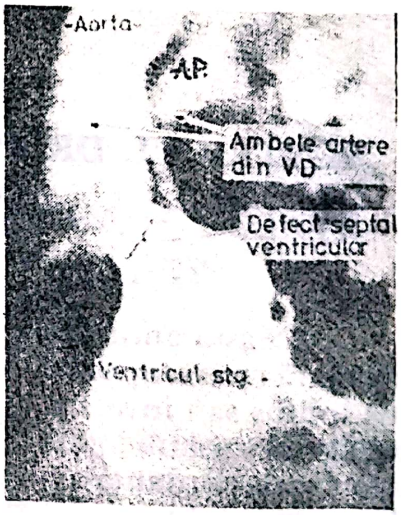


Fig. 1.16.3. Ventriculografie stîngă – vedere laterală la un pacient cu ventricul drept cu dublă ieșire și DSV subaortic.

nal la nivel ventricular, însă cu saturație mai scăzută în aortă decît în artera pulmonară. Este obligatorie o ventriculogramă stîngă, precum și una dreaptă (fig. 1.16.3). Aortograma este necesară pentru excluderea unui canal arterial persistent sau a coarctației. Proiecția aleasă pentru ventriculografie va da profilul septului ventricular, pentru a clarifica conexiunea ventriculo-arterială.

Tratament. În cazul ventriculului drept cu dublă ieșire și defect septal ventricular subpulmonar (anomalia Taussig-Bing) trebuie făcută o septostomie cu balon în cadrul cateterizării cardiace. Pacienții cu ventricul cu dublă ieșire pot prezenta simptome foarte precoce, din cauza fluxului sanguin pulmonar crescut sau scăzut (stenoză pulmonară asociată). La aceștia din urmă se poate face o anastomoză arteră sistemică/arteră pulmonară, iar la primii o bandare a arterei pulmonare principale, ca procedură paleativă. Corecția totală va fi făcută ulterior, de obicei în jurul vîrstei de 5–6 ani.

Conceptul de operație corectivă se bazează pe reorientarea sîngelui din ventriculul stîng în aortă, printr-un deflector interventricular. Acest lucru se poate face imediat la pacienții cu defect septal ventricular în poziția subaortică. Apoi se poate trece la micșorarea stenozei pulmonare dacă este prezentă, folosindu-se o operație plastică sau un tub de conducere extern. Cînd defectul septal ventricular este în poziție subpulmonară, nu este posibilă introducerea unui deflector pentru reorientarea sîngelui din ventriculul stîng înspre aortă, fără a produce obstrucția fluxului pulmonar. De aceea pentru această anomalie se plasează un petec interventricular astfel încît să se includă valva pulmonară în ventriculul stîng, după care se face operația Mustard (vezi 1.14) pentru redirecționarea întoarcerii venoase pulmonare și sistemice la nivel atrial.

Corecția totală a oricărei dintre formele anomaliei de ventricul drept cu dublă ieșire (cu concordanță atrioventriculară) are o mortalitate de 5–20%.

VENTRICUL DREPT CU DUBLĂ IEȘIRE ȘI DISCORDANȚĂ ATRIOVENTRICULARĂ

Această anomalie este rară și prezintă aceeași anatomie atrială și ventriculară cu transpoziția corectată congenital plus defect septal ventricular (situs solitus sau inversus atrial) și conexiuni atrioventriculare și ventriculo-arteriale discordante plus defect septal ventricular. La ventriculul drept cu dublă ieșire și discordanță atrioventriculară atriul drept se leagă (prin valva mitrală) de ventriculul stîng, singura ieșire din el fiind defectul septal ventricular (fig. 1.16.4). Ambele artere mari provin din ventriculul de morfologie dreaptă, defectul septal ventricular fiind în mod caracteristic subpulmonar și se asociază de obicei stenoza pulmonară subvalvulară.

Scanned with OKEN Scanner

Prezentarea clinică, ECG-ul și radiografia sînt identice cu cele ale transpoziției corectate cu defect septal ventricular ± stenoza pulmonară; la fel și cateterizarea cardiacă. Corecția definitivă cuprinde închiderea defectului septal ventricular (evitîndu-se țesutul de conducere plasat anormal) și plasarea unui tub de la ventriculul de morfologie stîngă pînă la artera pulmonară.

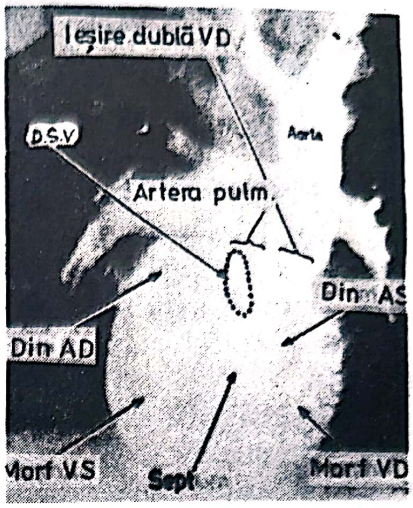


Fig. 1.16.4. Ventriculografie stîngă la un pacient cu situs solitus, conexiune AV discordantă și VD cu dublă ieșire; DSV este subpulmonar iar aorta se află în stînga.

VENTRICULUL STÎNG CU DUBLĂ IEȘIRE

Deși în trecut această anomalie a fost considerată a nu fi posibilă embriologic – întotdeauna o astfel de afirmație este periculoasă – în prezent au fost descrise multe cazuri. Cu toate acestea, anomalia rămîne extrem de rară. Ea a fost descrisă în prezența unui situs solitus sau situs inversus, a conexiunilor atrioventriculare concordante sau discordante și cu defecte septale ventriculare subpulmonare sau subaortice. Stenoza pulmonară, coarctația sau alte anomalii se pot asocia, ele dominînd tabloul clinic. Discutarea în continuare a acestei anomalii rare nu este îndreptățită în curpinsul acestei cărți.

CAVITATE DE IEȘIRE CU DUBLĂ IEȘIRE SAU CAVITATE PRINCIPALĂ A INIMII UNIVENTRICULARE

Acest tip de anomalie a conexiunii ventriculo-arteriale la inimile univentriculare este de obicei ultima problemă a unui pacient. Deoarece restul anatomiei cardiace este mai important în determinarea trăsăturilor clinice și a posibilităților de tratament chirurgical, cavitatea de ieșire cu dublă ieșire și cavitatea principală cu dublă ieșire a inimii univentriculare nu vor fi discutate în această secțiune.

Scanned with OKEN Scanner

1.17. TRUNCHIUL ARTERIAL COMUN

Anatomie și embriologie

Trunchiul arterial comun se definește atunci cînd un vas de calibru mare pornește dintr-o singură valvă semilunară comună dă naștere arterelor sistemice, arterelor pulmonare și arterelor coronare. El este rezultatul neseptării trunchiului embrionar prin cute truncale infundibulare. Se poate clasifica în funcție de originea exactă a arterelor pulmonare, principalele tipuri fiind: o singură arteră pulmonară principală (Tip I) (fig. 1.17.1.a), arteră pulmonară dreaptă sau stîngă (Tip II și III) (fig. 1.17.1.b). Termenul de trunchi Tip IV a fost aplicat unor cazuri de anomalie prin atrezie pulmonară cu defect septal ventricular, însă în aceste cazuri trunchiul arterial „unic" este de obicei aorta. În general, trunchiul încalecă septul ventricular și există, evident, un defect septal ventricular mare. Valva truncală poate avea două sau șase cuspe.

Incidență. Anomalia este rară.

Semne clinice.

Insuficiența cardiacă, care se instalează spre sfîrșitul primei luni de viață, este trăsătura principală a simptomelor clinice. Deoarece trunchiul arterial determină o situație de mixare, apare desaturația arterială, care însă este dese-

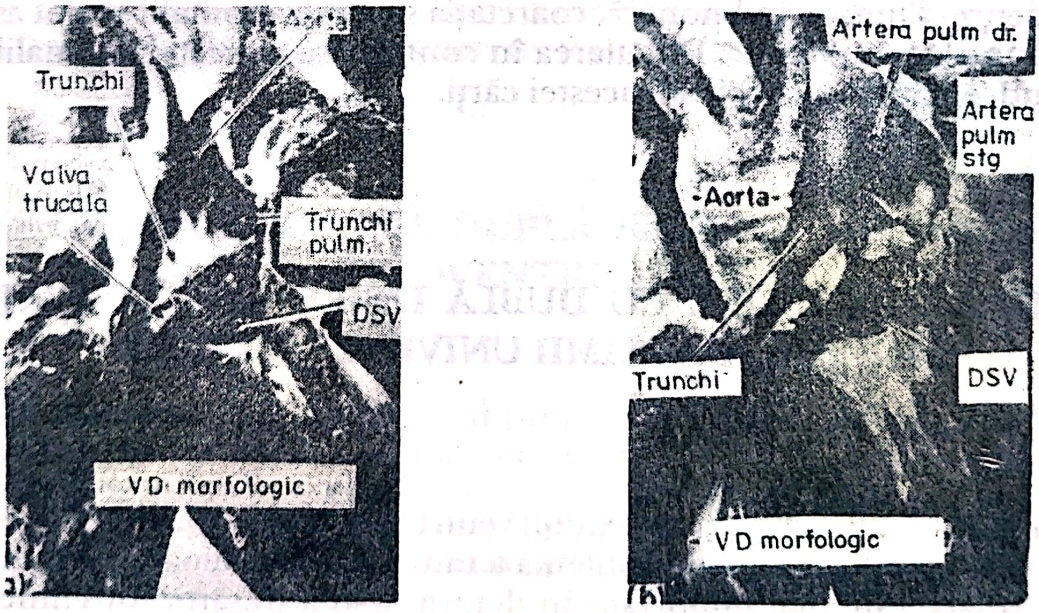


Fig. 1.17.1. Morfologia trunchiului arterial cu un trunchi pulmonar principal (a) și trunchi arterial cu origine separată a arterelor pulmonare din trunchiul ascendent (b).

Scanned with OKEN Scanner

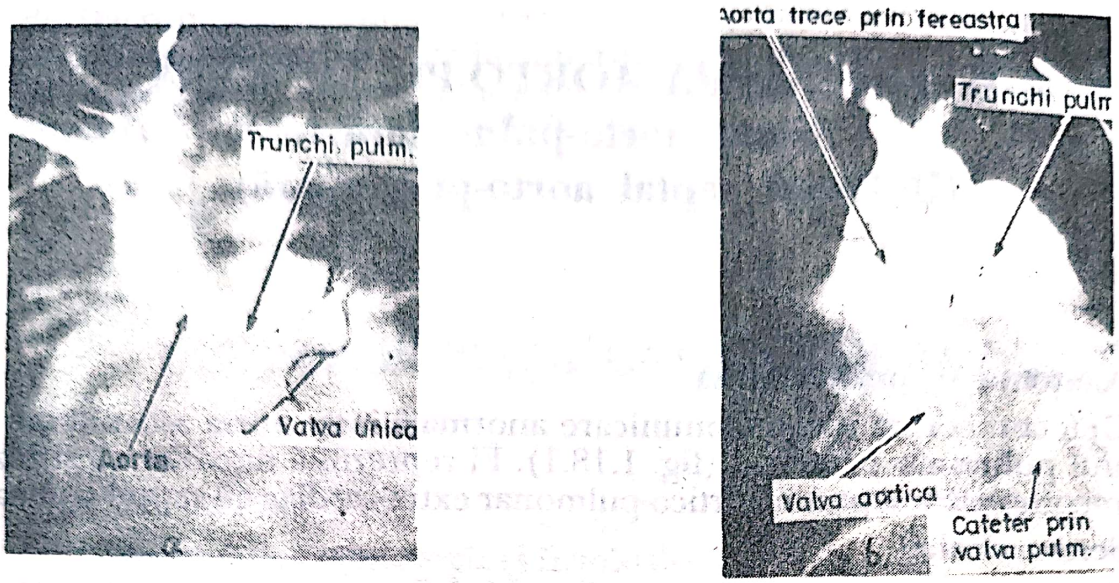


Fig. 1.17.2. Angiografie care arată diferența dintre trunchiul arterial și fereastra aorto-pulmonară. (a) trunchi arterial: valva arterială sprijină aorta și trunchiul pulmonar. (b) fereastra aorto-pulmonară: substanța de contrast din artera pulmonară în aortă.

ori greu de depistat clinic. Ea poate, însă, fi ușor stabilită prin analiza gazului din sînge după administrarea de oxigen 100%. La auscultație cel de al 2-lea zgomot este unic și se vor auzi un clic de ejecție, precum și un suflu sistolic. Cînd apare insuficiența valvei truncale, va fi prezent și un suflu diastolic.

Radiografia prezintă cardiomegalie moderată sau importantă. Nu se vede o arteră pulmonară principală, iar arterele pulmonare dreaptă și stîngă prezintă o desprindere înaltă. Poate apare un arc aortic drept. ECG-ul prezintă o axă QRS variabilă și hipertrofie dreaptă, stîngă sau biventriculară. *Cateterizarea cardiacă* va demonstra presiuni ventriculare egale cu șunt bidirecțional la nivelul arterei mari sau al ventriculilor și desaturație arterială. Angiografia trebuie făcută la ambii ventriculi, ca în trunchiul arterial comun. Atenție la distingerea pe angiografie a trunchiului arterial (fig. 1.17.2. a) de fereastra aorto-pulmonară (fig. 1.17.2. b, vezi Cap. 1.18).

Tratament. Insuficiența cardiacă se tratează. Dacă tratamentul este fără succes, este necesară intervenția chirurgicală. În perioada de sugar se poate face corecție paleativă prin cerclajul trunchiului pulmonar bilateral, iar corecția totală se va face cînd copilul va avea în jur de 5 ani. În cazul trunchiului arterial comun corecția totală (Rastelli) constă în închiderea defectului septal ventricular, așa încît ventriculul stîng să dreneze în trunchiul comun. Artera pulmonară se detașează de partea posterioară a trunchiului și se leagă de ventriculul drept folosindu-se o conductă valvulară tubulară. Intervenția paleativă și corecția totală au o mortalitate considerabilă, și în prezent, unele centre recomandă corecția totală ca primă procedură în perioada de sugar. Mortalitatea intraspitalicească a acestei boli este de 20–30%.

Scanned with OKEN Scanner

1.18. FEREASTRA AORTO-PULMONARĂ
(Fistula aorto-pulmonară)
(Defectul septal aorto-pulmonară)

Anatomie și embriogeneză

Defectul constă într-o comunicare anormală între aorta ascendentă și trunchiul pulmonar principal (fig. 1.18.1). El reprezintă dezvoltarea și fuziunea imcompletă a septului aortico-pulmonar extra-cardiac cu septul truncal.

Semne clinice

Este important ca această anomalie rară să fie recunoscută, deoarece ea poate fi ușor corectată prin bypass pulmonar. Defectele mici au trăsături similare cu persistența canalului arterial cu suflu continuu și pulsuri accelerate. Majoritatea defectelor sînt însă destul de mari egalizînd presiunile în aortă și artera pulmonară. În aceste condiții se aude un suflu sistolic aspru și diagnosticul diferențial se face în primul rînd pe baza defectului septal ventricular. Cînd se instalează și evoluează o boală vasculară pulmonară, nu există suflu, trăsătura marcantă la auscultație fiind o componentă pulmonară puternică la cel de al 2-lea zgomot.

Fig. 1.18.1. Artera pulmonară la un pacient cu fereastra aorto-pulmonară; apare o comunicare între trunchiul pulmonar și aorta ascendentă, se asociază o întrerupere a arcului aortic.

Radiografia prezintă o cardiomegalie și hipervascularizație pulmonară, deși, dacă rezistența vasculară pulmonară nu scade post-natal, cîmpurile pulmonare pot fi normale. *ECG-ul* prezintă hipertrofie biventriculară. La *caterizarea cardiacă* cateterul trece, în mod caracteristic, din artera pulmonară spre aorta ascendentă și de acolo spre arterele capului și gîtului. În artera pulmonară se vor constata o saturație mărită cu oxigen și o presiune crescută. Angiografia va distinge anomalia de trunchiul arterial (fig. 1.17.2).

Tratament. Orice fistulă aorto-pulmonară diagnosticată trebuie operată, exceptînd formele de hipertensiune pulmonară constituită. Închiderea chirurgicală constituită completă pe cord deschis se face cel mai bine pe calea aortei. Defectului i se poate apoi aplica un petec din interiorul aortei, evitîndu-se vasele coronare. Este necesară închiderea cu un petec

Scanned with OKEN Scanner

de Dacron, sau teflon, deoarece există un defect primar în septul aorto-pulmonar. Nu este indicată închiderea defectului prin sutură directă, pentru că poate crea o distorsiune a vaselor mari. Mortalitatea intraspitalicească la corecția acestei anomalii este de 0–5%.

1.19. PERSISTENȚA CANALULUI ARTERIAL

Anatomie, embriologie și fiziologie

Canalul arterial este acea porțiune a celui de al șaselea arc aortic, prezent la fetusul normal, care face legătura dintre artera pulmonară stîngă și aorta descendentă (fig. 1.19.1). Închiderea postnatală a canalului apare în mod normal în prima săptămînă de viață a sugarului născut la termen. Închiderea poate întîrzia la prematuri, se bănuie că datorită valorilor mai mari ale prostaglandinelor circulante (seriile E). Constricția inițială a canalului începe ca reacție la creșterea presiunii de oxigen care însoțește schimbarea de la viață intrauterină la cea extrauterină. Constricția începe la locul de inserție pulmonară a canalului. Închiderea anatomică depinde de cicatrizarea și fibroza canalului constricționat. Acest proces are loc în cursul primului an de viață, transformînd canalul într-un ligament arterial.

Incidență.

Persistența canalului arterial este una dintre cele mai întîlnite anomalii cardiovasculare congenitale. Incidența crește dramatic la populația care trăiește la altitudine, fiind de 30 de ori mai mare la 5000m. decît la nivelul mării. Acest lucru reflectă presiunile de oxigen scăzute la altitudine. Virusul rubeolei a fost localizat în canalul arterial al sugarilor a căror mame au contactat infecția în primul trimestru de sarcină, explicînd frecvența mare a persistenței canalului arterial la acești sugari.

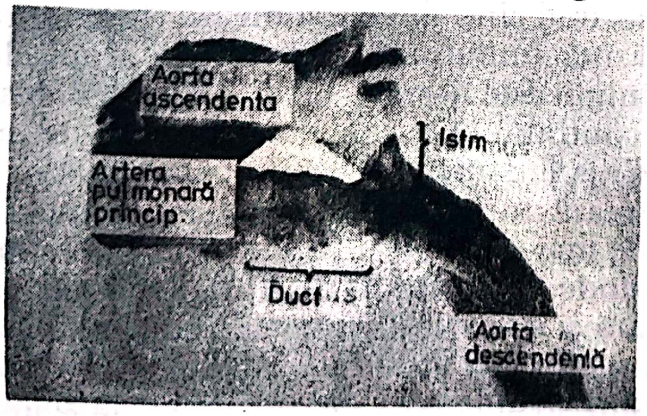


Fig. 1.19.1. Canal arterial normal la nou-născut.

Persistența canalului arterial poate apare în asociație cu toate celelalate anomalii intracardiace, acest aspect fiind discutat în altă parte a acestei cărți.

Scanned with OKEN Scanner

Semne clinice

Simptomatologia clinică depinde de mărimea canalului și gradul de rezistență vasculară pulmonară. În majoritatea cazurilor canalul este parțial constricționat. În aceste cazuri copilul este asimptomatic, iar prezentarea depinde de depistarea unui suflu continuu la auscultație. Astfel, mulți pacienți sînt diagnosticați la controlul periodic al sugarului sau la prima examinare școlară. Cînd canalul este mare, sugarii născuți la termen prezintă insuficiență cardiacă, de obicei în a doua lună de viață. Instalarea unui șunt stînga-dreapta depinde și ea de scăderea postnatală a rezistenței vasculare pulmonare. Nou-născuții prematuri, la care rezistența vasculară pulmonară scade rapid după naștere, prezintă, în mod tipic, semne de insuficiență cardiacă evidentă în prima săptămînă de viață. Dimpotrivă , unii sugari prezintă o stagnare în creșterea în greutate în primele luni de viață și infecții respiratorii recurente. Rareori, cînd rezistența vasculară este mult crescută, poate apare șunt dreapta-stînga și cianoză numai în partea inferioară a corpului. Degetele hipocratice vor fi mai evidente la degetele de la picioare decît la cele de la mîini.

Examenul fizic.

Cînd canalul este mic pacientul se va dezvolta normal și bine. Anomalii fizice se vor întîlni doar la auscultație. Zgomotul cardiac va fi normal, însă se va auzi un suflu continuu, maxim în al doilea spațiu intercostal stîng la marginea sternală stîngă. Prin suflu continuu se înțelege că suflul începe în sistolă și se extinde pe tot parcursul celui de al 2-lea zgomot pînă la diastolă. Suflul nu trebuie auzit pe întreg parcursul ciclului cardiac. *Radiografia* poate fi normală, deși o ușoară creștere a vascularizației pulmonare poate fi sesizată. *ECG-ul* va fi de asemenea normal, deși pot fi prezente criterii de voltaj ale hipertrofiei ventriculare stîngi premature.

Cînd canalul este larg, pot exista semne de insuficiență cardiacă (tahipnee și hepatomegalie). Pulsul este perceptibil ca urmare a unei tensiuni pulsatile crescute. Aceasta este consecința unui mare volum sistolic ventricular stîng, însoțit de o scădere rapidă a tensiunii cînd sîngele șuntează (fuge) spre circulația pulmonară de rezistență scăzută. Impulsurile parasternale și apicale sînt proeminente. Primul zgomot al inimii este normal, iar al doilea dedublat la un interval mic. Se aude un suflu continuu puternic, uneori însoțit de un suflu diastolic apical, care este consecința fluxului mărit prin valva mitrală.

Dacă rezistența vasculară pulmonară este crescută, componenta pulmonară a celui de al 2-lea zgomot devine mai puternică. În același timp, suflul continuu se scurtează, astfel că se extinde doar pînă la diastolă. Se ajunge la situația în care rezistențele pulmonară și sistemică sînt egale. În asemenea cazuri, fie nu este prezent suflu, fie se aude doar un suflu sistolic slab. Această situație se întîlnește fie în sindromul Eisenmenger, fie, mai ales, la sugar înainte de scăderea postnatală a rezistenței vasculare pulmonare.

Scanned with OKEN Scanner

În prezența unui canal larg *radiografia* prezintă cardiomegalia și vascularizație pulmonară accentuată. Arcul aortic stîng este prezent de obicei, precum și o mărire atrială stîngă. *ECG-ul* prezintă ritm sinusal, unde-P, interval P-R normale. Sînt semne de hipertrofie ventriculară stîngă și fără modificări ale undelor T stîngi. În primele săptămîni de viață, sau în prezența rezistenței vasculare pulmonare crescute, vor exista semne de hipertrofie biventriculară.

La *cateterizarea cardiacă* se constată o saturație cu oxigen ușor mărită la nivelul arterei pulmonare, cînd comunicarea este mică. Presiunile vor fi esențial normale, cu creșteri sporadice minime ale presiunilor în artera pulmonară și în ventriculul drept. Pe măsură ce crește rezistența vasculară pulmonară descrește magnitudinea șuntului pînă cînd, în ultimă instanță, șuntul se inversează. În acest din urmă caz, saturația cu oxigen în aorta descendentă este mai scăzută decît cea din aorta ascendentă. În timpul cateterizării la pacienții cu defecte mari, cateterul trece fără dificultate din artera pulmonară în aorta descendentă. Dacă însă nu se întîmplă așa, atunci trebuie considerată posibilitatea unui diagnostic de fereastră aorto-pulmonară. Angiografia nu este necesară, însă aortograma conturează anatomia și deosebește un canal de o fereastră aorto-pulmonară, un defect septal ventricular cu insuficiență aortică, sau alte cauze ale unui suflu continuu (vezi. 1.22).

Tratament. Diagnosticul este de obicei evident la examenul clinic și atunci cateterizarea cardiacă nu este necesară, deși este recomandabilă, după părerea noastră. În aceste condiții este imperioasă analiza gazului din sînge la 100% oxigen, pentru a exclude boala cardiacă cu cianoză. Închiderea chirurgicală prin ligatură sau sutură directă este recomandată pentru toți copiii mai mari și sugarii simptomatici. Insuficiența cardiacă în perioada de sugar se tratează cu digoxin, diuretice și suplimentare de potasiu. Insuficiența cardiacă la prematuri se tratează la fel, iar la unii canalul se va închide spontan. Recent, pentru impulsionarea închiderii spontane la acest grup, s-au folosit inhibitori sintetici de prostaglandine, precum indometacin sau aspirină, însă cu rezultate diferite. Motivele închiderii canalului la pacienții asimptomatici sînt, în primul rînd prevenirea unei posibile boli vasculare pulmonare, și în al doilea rînd, micșorarea riscului unei endocardite bacteriene subacute.

1.20. STENOZA PULMONARĂ

Anatomie și embriologie

Stenoza pulmonară izolată apare la nivelul valvei pulmonare sau rareori la nivel infundibular. O anomalie de fibre musculare ale ventriculului drept poate da aceleași semne clinice, deși aceasta se asociază de obicei cu un defect

Scanned with OKEN Scanner

septal ventricular. Stenoza valvulară este de obicei, din categoria „în dom", cu un orificiu central și comisuri fuzionate, însă poate apare și un orificiu bicuspid cu capăt crestat. Stenoza critică sau gravă din perioada de sugar trece imperceptibil în anomalia de atrezie pulmonară cu sept intact, deși în primul caz ventriculul drept este mai mare. Apare hipertrofie a miocardului ventricular drept. Stenoza pulmonară valvulară rezultă din fuzionarea cuspelor pulmonare în timpul dezvoltării intrauterine de la mijloc spre sfîrșitul sarcinii. Stenoza pulmonară supravalvulară este excepțional de rară, însă poate însoți hipercalcemia în perioada de sugar. Stenoza pulmonară periferică poate apare ca o consecință a rubeolei sau a administrării de medicamente precum talidomida.

Incidență.

Stenoza pulmonară ușoară pînă la moderată este un defect cardiac obișnuit la copil și adult. Stenoza pulmonară strînsă, cauză a unei cianoze profunde în perioada neonatală, nu este neobișnuită la centrele de cardiologie infantilă.

Semne clinice

Stenoza pulmonară strînsă se prezintă în perioada neonatală la fel ca și atrezia pulmonară cu sept intact (vezi. 1.11). Absența forțelor de partea dreaptă la *ECG* este, totuși, mai puțin marcantă. Distincția dintre cele două boli se face prin angiografia ventriculară dreaptă, după cateterizare, la care se va observa un meatus în formă de ac cu gămălie, în valva pulmonară stenozată.

La copiii mai mari, stenoza pulmonară se prezintă mai des cu suflu sistolic, de obicei depistat la examenul de rutină. Pacienții sînt asimptomatici. Spre deosebire de cazul nou-născuților cu stenoză strînsă, cianoza este prezentă numai dacă există un defect septal atrial (sau o fereastră ovală patentă). Dacă stenoza este gravă, la copilul mai mare poate apare dispnee la efort și foarte rar insuficiență cardiacă sau poate surveni angină de efort.

Un suflu parasternal accentuat, constatat la examinare, reflectă hipertrofie ventriculară dreaptă. Componenta pulmonară a celui de al 2-lea zgomot va fi atenuată și întîrziată, întîrzierea depinzînd de gravitatea stenozei. În cazul stenozei severe al doilea zgomot este unic (închidere aortică). Este prezent un suflu sistolic de ejecție, maxim în cel de-al 2-lea sau al 3-lea spațiu intercostal. Suflul slăbește în prima parte a sistolei însă, dacă stenoza se agravează el va slăbi mai tîrziu. Stenoza valvulară care nu este gravă va fi însoțită de un click de ejecție. Cel mai intens se aude de obicei la marginea sternală superioară stîngă. *Radiografia* prezintă o dilatare marcată poststenotică a arterei pulmonare (fig. 8.1.3 cf. tetralogia Fallot; fig. 8.1.1. a). Tramele vasculare pulmonare periferice sînt normale în absența unei comunicări interatriale, și nu reduse așa cum se presupune de obicei. Mărimea cordului este normală dacă nu există insuficiență cardiacă și stenoza nu este severă. *ECG-ul* prezintă hipertrofie ventriculară dreaptă, înălțimea undelor R în V_4, avR și V_1 fiind un bun indiciu al gradului de hipertrofie și prin urmare, a severității stenozei. În cazul unei stenoze severe pot apare unde T inversate pe parcursul traseului la V_6. În

Scanned with OKEN Scanner

cazul unei hipertrofii majore, ventriculul drept se mărește formînd apexul cardiac, iar V_5 și V_6 reflectă efortul ventriculului drept. *Cateterizarea cardiacă* arată o presiune crescută în ventriculul drept, însă o presiune normală în artera pulmonară. Ventriculografia dreaptă este obligatorie pentru conturarea anatomiei exacte (fig. 1.20.1). Ea va indica de asemenea orice alte anomalii adiționale, probabil nesuspectate.

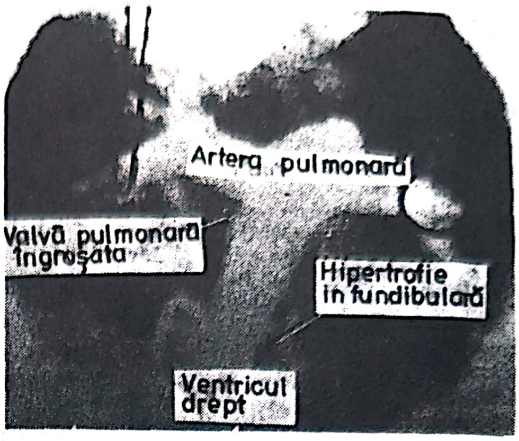


Fig. 1.20.1. Ventriculografie dreaptă la un pacient cu stenoză severă a valvei pulmonare și hipertrofie infundibulară secundară.

Tratament. Dacă stenoza este ușoară și presiunea în ventriculul drept este mai mică de 60 mmHg, nu se indică nici un tratament. În general, în cazul unor stenoze mai grave cu presiuni mai mari va fi necesară înlăturarea pe cale chirurgicală a obstrucției și nu este indicată o amînare care ar putea favoriza o hipertrofie masivă a ventriculului drept. Pentru stenoza vavulară se folosește numai valvulotomia pulmonară, chiar dacă există și o stenoză infundibulară moderată secundară. În cazul stenozei infundibulare grave se poate face rezecția mușchiului infundibular, iar dacă inelul valvei pulmonare e foarte mic se aplică un petec transanular.

1.21. STENOZA ȘI INSUFICIENȚA CONGENITALĂ A AORTEI

STENOZA AORTICĂ

Anatomie

Stenoza aortică este de obicei a valvei, însă poate fi subvalvulară sau supravalvulară. *Stenoza valvulară* se asociază cel mai des cu o valvă bicuspidă, deși sugarii care mor din cauza unei stenoze aortice grave, au uneori o valvă „unicuspidă" în dom, mucocartilaginoasă și îngroșată. Stenoza *subvalvulară* este în general produsă de o diafragmă de țesut fibromuscular care formează

Scanned with OKEN Scanner

un inel constrictiv în jurul septului și de suprafața, în fața cuspei anteroseptale a valvei mitrale. În unele cazuri diafragma poate să fie alungită, formînd un tunel stenotic. Stenoza subvalvulară, datorată cardiomiopatiei hipertrofice / obstructive, este disctutată în alt capitol (Cap. 4). Unii pacienți cu stenoză aortică supravalvulară au și retard mental, un facies „suferind" caracteristic, alte stenoza arteriale, în special pulmonare și o hipercalcemie neexplicată în perioada de sugar. Cercetarea experimentală sprijină ideea unei asocieri între o dereglare a metabolismului de calciu la fetus și unele cazuri de stenoză aortică supravalvulară. După administrarea de doze mari de Vitamina D la animale în sarcină, s-a constatat o hipercalcemie a fetusului și anomalii aortice rezultate la produsul de concepție, similare cu cele ale stenozei supravalvulare la om. Arterele coronare în stenoza supravalvulară, care sînt perfuzate la tensiune înaltă, deoarece ostiile lor sînt proximale obstrucției, e posibil să aibă pereți îngroșați, să fie dilatate și sinuoase.

Incidență.

O valvă aortică bicuspidă este cea mai frecvență anomalie congenitală. Cu toate acestea, deseori nu prezintă simptome pînă mai tîrziu în viață. Astfel, stenoza aortică calcificată întîlnită în perioada medie a vieții este deseori rezultatul acestei anomalii congenitale. Cînd este izolată, stenoza aortică rareori este o consecință a bolii cardiace reumatismale. Rareori, stenoza aortică severă este o cauză a insuficienței cardiace în prima săptămînă de viață, iar dacă este prezentă asocierea unei coarctații trebuie exclusă, deoarece fluxul aortic redus va predispune la hipoplazie a istmului.

Semne clinice

Stenoza ușoară pînă la moderat severă nu dă naștere la simptome. Prezentarea clinică este un suflu sistolic depistat la examinări incidentale. Cînd este gravă, însă, de obicei la pacienții mai mari, stenoza aortică poate da naștere la dispnee la efort, sincopă la efort fizic. Prezentarea stenozei severe, în perioada de sugar, este cu insuficiență cardiacă și uneori poate imita sindromul inimii stîngi hipoplazice. În cazul stenozei aortice valvulare ușoare examenul fizic va dezvălui un suflu sistolic de ejecție maxim în cel de al doilea spațiu intercostal drept. Un click de ejecție aortic se aude, de obicei, cel mai ușor la apex. Dacă este mai gravă pulsul va fi redus, palpîndu-se un puls crescător (anacrotic). Pulsația apicală proeminentă și crescîndă indică hipertrofie ventriculară stîngă, deseori fiind palpabil și un freamăt în cel de al doilea spațiu intercostal (zona aortică). Cel de al doilea zgomot al inimii este posibil să apară unic, iar, întîmplător, se va auzi o dedublare inversată , cu întîrzierea în componenta secundă (aortică) mai accentuată la expirație. În multe cazuri de stenoză aortică congenitală apare și o insuficiență aortică ușoară, un suflu diastolic precoce fiind astfel audibil la marginea sternală stîngă în cel al 3-lea

Scanned with OKEN Scanner

spațiu. Și al patrulea zgomot al inimii poate fi auzit. Rareori, în cazul stenozei subvalvulare sau supravalvulare se aude un click de ejecție. În mod caracteristic, în stenoza supravalvulară pulsul este mai puternic la brațul drept decît la cel stîng, din cauza jetului de sînge de mare velocitate direcționat preferențial spre artera nenumită. În cazul stenozei subvalvulare punctul de maximă intensitate al suflului sistolic va fi în cel de-al 3-lea sau al 4-lea spațiu intercostal stîng la marginea sternală, iar diagnosticul diferențial se va face cu defectul septal ventricular mic.

Fig. 1.21.1. Ventriculografie stîngă la un pacient cu stenoză aortică severă, subvalvulară și valvulară. Stenoza subvalvulară poate fi considerată un exemplu de stenoză „în tunel".

Radiografia poate fi normală, deși se poate vedea o dilatare poststenotică a aortei ascendente. Cardiomegalia va fi prezentă numai la stenoza gravă, cînd proeminența aortei ascendente poate fi ceva mai marcată. Calcifierea valvei aortice poate fi văzută la pacienții adulți, însă nu și la copii. *ECG-ul* va fi normal cînd stenoza este ușoară sau moderată. Stenoza severă are ca rezultat o hipertrofie ventriculară stîngă, așa cum reiese din criteriile de voltaj. Uneori se pot observa unde T inversate peste traseele stîngi sau inferioare (II, III, aVF). Trebuie subliniat că, spre deosebire de stenoza pulmonară, ECG-ul poate fi normal chiar cînd obstrucția tractului de scurgere ventriculară stîngă este severă. *Ecocardiografia* va scoate în evidență o valvă aortică îngroșată, care se deschide în manieră excentrică, precum și o hipertrofie a peretului ventricular stîng. La *cateterizarea cardiacă* trebuie să se pătrundă în ventriculul stîng. Compararea presiunii în ventriculul stîng cu cea aortică sistolică demonstrează o cădere de tensiune de-a lungul valvei aortice. Ventriculograma stîngă va demarca anatomia amănunțită a obstrucției (fig. 1.21.1) și trebuie făcută și o aortografie.

Tratament

Stenoza ușoară nu necesită tratament în afară de profilaxia cu antibiotice pentru extracțiile dentare sau operațiile planificate. Penicilină, sau mai bine penicilină cu aminoglicozide trebuie administrate cu o oră înainte de operație și tratamentul trebuie continuat încă 3 zile. Dacă medicamentul este administrat mai devreme de 1 oră, organisme rezistente la penicilină vor avea timp să colonizeze în cavitatea bucală, astfel încît, dacă ele vor intra în circulație în cursul extracției dentare s-ar putea produce endocardita infecțioasă. Valvotomia aortică sau altă operație de eliberare a obstrucției tractului de

Scanned with OKEN Scanner

curgere ventricular stîng va fi făcută tuturor pacienților care prezintă simptome, acelora care au modificări ale undelor T la ECG și acelora la care presiunea sistolică în ventriculul stîng este evident ridicată (aproximativ mai mult decît dublă față de cea aortică). Pentru stenoza calcifiată va fi necesară înlocuirea valvei aortice. Stenoza aortică gravă care produce insuficiență cardiacă la sugari necesită valvulotomie de urgență. Adeseori țesutul valvular este foarte mixomatos și deformat, astfel încît operația este uneori fără rezultatele așteptate. Mortalitatea intraspitalicească a valvulotomiei în copilărie este 0–5%, însă la sugari de 20–40%.

Stenoza subvalvulară poate uneori să fie remediată direct, însă stenoza cu tunel reprezintă o formidabilă dificultate chirurgicală. Eliberarea directă a obstrucției s-ar putea să nu fie posibilă, deci înlocuirea rădăcinii aortice este recomandată prin reimplantarea arterelor coronare sau inserția unei conducte valvulare între apexul ventriculului stîng și aorta descendentă.

INSUFICIENȚA AORTICĂ

Insuficiența aortică obișnuită se asociază frecvent cu o valvă aortică bicuspidă. Copilul este asimptomatic. Modificările constatate la examinare vor fi un click de ejecție, maxim la apex, și un suflu diastolic, precoce și slab, cu punct maxim în expir în al 3-lea spațiu intercostal drept. De regulă, dar nu invariabil, se aude un suflu sistolic slab de ejecție în cel de al doilea spațiu intercostal.

Gradele mai severe de regurgitație produc sufluri mai puternice care pot să se unească simulînd un suflu continuu, cu punct maxim în al 2-lea sau 3-lea spațiu intercostal stîng. Componenta sistolică se datorează volumului bătaie crescut care traversează valva aortică. Pacientul poate să prezinte o reglare a intensității suflului la efort; în plus față de modificările la auscultație pacientul va avea un impuls apical proeminent și pulsuri fluctuante sau absente. Aceste constatări clinice pot fi prezente și la pacienți cu sindromul Marfan și dilatare a rădăcinii aortice.

ECG-ul arată criterii de voltaj ale hipertrofiei ventriculare stîngi, iar *radiografia* un anumit grad de cardiomegalie cu dilatarea aortei ascendente (fig. 8.1.4.).

În cazul în care stenoza aortică nu este gravă, înlocuirea valvei este indicată numai cînd se instalează insuficiența cardiacă sau cînd dispneea la efort este gravă.

Scanned with OKEN Scanner

1.22. ANOMALII AVÎND CA REZULTAT UN SUFLU CONTINUU LA UN COPIL ACIANOTIC

La un copil asimptomatic sau cu o insuficienţă respiratorie moderată, un semn important nu prea des întîlnit este prezenţa unui suflu continuu, cu maxim în al 2-lea, al 3-lea, sau al 4-lea spaţiu intercostal. Pulsul apical şi pulsul la membre pot fi accentuate sau normale. Infirmarea supoziţiei de boală cardiacă cianogenă se face prin analiza gazului sanguin la 100% oxigen. Această analiză va exclude atrezia pulmonară cu defect septal ventricular şi colaterale sistemice (vezi. 1.12), precum şi insuficienţa truncală (vezi. 1.17), ambele avînd şi un al doilea zgomot cardiac unic. Diagnosticul diferenţial constă în insuficienţa aortică (vezi mai sus), persistenţa canalului arterial (vezi. 1.19), defect septal ventricular cu insuficienţă aortică (vezi 1.8), fereastra aorto-pulmonară (vezi 1.18), hernia sinusului Valsalva (vezi mai jos), fistula arteriovenoasă coronară (vezi mai jos), tunel aortă-ventricul stîng (vezi mai jos). insuficienţa pulmonară (sindromul absenţei valvei pulmonare) (vezi mai jos) şi stenoza periferică pulmonară (vezi 1.20). Unele din aceste anomalii sînt rare, dar ele vor fi totuşi tratate pe scurt mai jos.

HERNIA SINUSULUI VALSALVA

Anevrismele sinusului Valsalva produc hernie, în mod tipic, în tractul de scurgere ventricular drept sau în atriul drept. Momentul producerii herniei poate fi însoţit, la copii mai mari, de dureri puternice precordiale însă majoritatea fistulelor sinusului Valsalva sînt descoperite datorită unui suflu bazal continuu la copilul asimptomatic. Apariţia şi dispariţia suflului survin dacă şuntul stînga-dreapta este mare. Acest defect se asociază frecvent cu un defect septal ventricular şi/sau insuficienţă aortică. Închiderea chirurgicală este cerută mai ales de faptul că riscul unei endocardite infecţioase este mare.

Scanned with OKEN Scanner

SINDROMUL ABSENȚEI VALVEI PULMONARE (INSUFICIENȚĂ PULMONARĂ CONGENITALĂ)

În cazul acestei anomalii neobișnuite valva pulmonară este formată din cute ale țesutului fibromuscular. Se poate produce, astfel, obstrucția tractului de scurgere pulmonar, însă domină insuficiența pulmonară, asociată cu dilatarea masivă a arterelor principale dreaptă și stîngă proximale, deși vasele la distanță sînt normale sau mici.

Frecvent se asociază un defect septal ventricular subaortic. Examenul clinic evidențiază hipertrofie ventriculară dreaptă cu pulsuri normale. Al doilea zgomot este unic și se aude un suflu puternic, care poate să fie continuu. *ECG-ul* evidențiază hipertrofie ventriculară dreaptă, iar radiografia o dilatație majoră a vaselor pulmonare proximale. Corecția chirurgicală se poate complica prin patul vascular pulmonar periferic redus, iar mortalitatea este aproximativ 30%.

FISTULA ARTERIO–VENOASĂ

O fistulă arterio-venoasă înseamnă o comunicare anormală între arteră și venă, fără interpoziția unui pat capilar. Malformațiile angiomatoase, care pot fi multiple sau unice, formează un grup și sînt răspîndite la pacienții cu telangiectazie ereditară multiplă (boala Osler-Rendu-Weber). Cel mai frecvent exemplu de anomalie a unui canal vascular este canalul dintre artera cerebrală și vena mare Galen.

Fistula arterio–venoasă cerebrală (anevrism al venei Galen). Această anomalie dă naștere de obicei insuficienței cardiace neonatale și semnelor de hipertensiune pulmonară, putîndu-se asocia cu o coarctație datorită unei distribuții anormale a fluxului sanguin la fetus (vezi Cap. 5). Pulsurile carotidiene fluctuente detectate vor fi în contrast cu pulsurile slabe la membre, uneori auzindu-se și un zgomot cerebral, prezența lui nefiind însă semnificativă pentru diagnostic. Pot apare convulsii. Cateterizarea cardiacă și angiografia confirmă diagnosticul, saturațiile crescute în oxigen fiind prezente

Scanned with OKEN Scanner

în vena cavă superioară, cu presiuni crescute în partea dreaptă. Desaturația arterială rezultă, cînd este prezentă, din șunt dreapta-stînga prin fereastra ovală, acesta fiind o consecință a creșterii întoarcerii venei cave superioare. Operația este de obicei fără succes. La pacienții care supraviețuiesc perioadei neonatale, se va dezvolta hidrocefalie.

Telangiectazia ereditară multiplă are un mod simplu dominant de transmitere, afectînd în aceeași măsură ambele sexe. Leziuni angiomatoase mici sînt răspîndite pe piele, mucoase, ficat, rinichi, creier și uneori plămîni (vezi mai jos). Pot apare hemoptizia, epistaxis, hematuria și sîngerări rectale și vaginale. Fie în aceste circumstanțe, fie ca leziuni izolate, hemangioamele hepatice mari pot produce insuficiență cardiacă gravă, cu pulsuri fluctuante și tahicardie. Testele funcționale ale ficatului pot fi modificate. Intervenția chirurgicală este în majoritatea cazurilor fără succes, leziunile regresează uneori, ca tratament recomandîndu-se radioterapia și corticoterapia.

Fistula arterio-venoasă mare afectînd extremitățile poate produce deformare, hiperemia și tumefierea unui membru, cu oase hipertrofiate sau deformate. Poate apare insuficiența cardiacă gravă. Tratamentul chirurgical al acestor leziuni nu este discutat în această carte.

Fistula arterio–venoasă pulmonară poate fi unică sau multiplă și poate apare între o arteră pulmonară și o venă pulmonară. Cînd există comunicare anormală între artera și vena pulmonară, sîngele trece pe lîngă plămîni și intră în partea stîngă a inimii. De aici va apare desaturația arterială și pacientul va prezenta cianoză și degete hipocratice. Dacă sînt fistule arteriovenoase pulmonare mici și multiple, la examenul fizic nu se vor sesiza alte modificări. În afară de cardiomegalie, *radiografia* va fi normală, iar diagnosticul se pune prin biopsia plămînilor. Mai des apar una sau mai multe leziuni angiomatoase mari, care la *radiografia* simplă vor apare sub forma unor opacități izolate. La examenul fizic aceste leziuni sînt însoțite de un zgomot în focarul pulmonarei. Excizia chirurgicală a leziunilor mari este recomandată deoarece hemoptizia, care poate apărea, poate fi masivă.

FISTULA ARTERIOVENOASĂ CORONARĂ

Această anomalie rară, constă dintr-un vas dilatat și sinuos, care provine dintr-o arteră coronară și comunică cu oricare dintre cele patru cavități cardiace ale arterei pulmonare. Fistula comunică de obicei cu partea dreaptă a inimii, producînd un șunt stînga-dreapta. Simptomele depind de mărimea șuntului, la auscultație descoperindu-se un suflu continuu. Se indică operația.

Scanned with OKEN Scanner

TUNELUL AORTĂ-VENTRICUL STÎNG

Mai rar întîlnit chiar decît anomaliile precedente, acest tunel al endoteliului, își are originea chiar deasupra sinusului Valsalva (de obicei în dreapta) și pătrunde în porțiunea de curgere a ventriculului stîng. Anomalia simulează semnele insuficienței aortice, se diagnostichează pe baza unei aortograme și necesită închidere chirurgicală.

1.23 ANOMALII CONGENITALE ALE VALVEI MITRALE

A. Insuficiența mitrală congenitală

Cînd nu se asociază cu disfuncția miocardului sau defecte ale canalului atrioventricular insuficiența mitrală este rară. S-au descris însă cuspe, anterioare sau posterioare ale valvei mitrale, despicate, ca anomalii izolate, precum și o anomalie de arcadă a mitralei, drept cauză remediabilă a insuficienței mitrale majore. Cînd insuficiența este severă, este de obicei necesară înlocuirea valvei.

B. Valvă mitrală în formă de parașută

În cazul acestei anomalii corzile tendinoase ale ambelor cuspe fuzionează într-un singur mușchi papilar. Stenoza mitrală congenitală este produsă uneori de o insuficiență ușoară. Valva mitrală „parașută" se poate asocia cu un inel stenozat al atriului stîng, stenoză subaortică și/sau coarctație a aortei (sindromul Shone).

Semnele stenozei mitrale pot fi produse de valvele „parașută" și de orificiile duble ale valvei mitrale. Diferitele cauze ale obstrucției fluxului de intrare ventricular stîng, inclusiv cordul trilocular, pot fi cel mai bine diferențiate prin echocardiografie.

C. Prolapsul de valvă mitrală (PVM)

PVM este cea mai frecventă boală congenitală de cord, atingînd 6% din populație, cu predominență la sexul feminin. Poate fi izolat sau asociat cu alte cardiopatii congenitale, și la 20% din cazuri cu prolapsul valvelor tricuspide.

PVM se definește ca o bombare anormală în timpul sistolei a uneia sau mai multor foițe ale mitralei în atriul stîng. Poate fi însoțită sau nu de regurgitare.

Scanned with OKEN Scanner

Etiopatogenie: cauza afecțiunii nu este bine cunoscută. Unii autori iau în considerare alterarea mixomatoasă a mitralei, căreia îi lipsește țesutul fibros, alții acuză o cardiomiopatie regională care permite cordajelor tendinoase o mișcare mai amplă decît normal.

Fiziopatologie: prin prolabarea anormală a valvelor mitrale în atriul stîng în timpul sistolei ventriculare cu punerea sub tensiune a cordajelor tendinoase și mușchilor papilari se produce o ischemie locală care duce la instalarea unei cardiomiopatii segmentare care explică tabloul clinic al bolii. Dacă se asociază regurgitarea, în funcție de mărimea acesteia apar semne de suferință ale atriului stîng cu creșterea presiunii în circulația pulmonară și semne de insuficiență cardiacă stîngă sau globală.

Anatomie patologică

Foițele mitralei, mai ales cea posterioară, sînt îngroșate și bombează în atriu. Valvele și cordajele apar alungite și pot apare rupturi tendinoase. Microscopic se constată absența fibrelor de colagen de susținere care sînt înlocuite de țesut mixomatos.

Tablou clinic

Boala poate fi asimptomatică, descoperirea ei fiind întîmplătoare. Aspectul bolnavului poate îmbrăca tipul constituțional longilin, cu scolioză, spate aplatizat sau depresiune sternală. Simptomatologia cuprinde anxietate, tahicardie, semne de spasmofilie, lipotimii sau chiar sincopă. Pot apare semne funcționale ca: palpitații, dureri toracice, dispnee de efort, lipotimii. Durerea precordială este atipică, variabilă ca intensitate și poate fi absentă o perioadă de timp.

Ascultația poate evidenția la apex click mezosistolic, niciodată protosistolic, la care se adaugă uneori un suflu mezotelesistolic apexian sau holosistolic.

Clickul apare prin punerea bruscă sub tensiune a cordajelor tendinoase sau umflării bruște a valvei prolabate.

Datele stetacustice variază foarte mult cu poziția, data examinării și de la un pacient la altul, în funcție de poziția și evoluția malformației.

Fonocardiograma: evidențiază clickul mezosistolic și suflul sistolic care îl urmează. Momentul apariției clicului variază în funcție de umplerea ventriculară: dacă aceasta este mai bună, el apare mai tardiv.

Examenul radiologic: prezintă aspecte patologice doar în prezența regurgitării cînd poate evidenția circulația pulmonară încărcată și volumul cordului. Reprezintă o metodă de urmărire a evoluției bolii.

Electrocardiograma: prezintă modificări în 50% din cazuri.

Cel mai frecvent apar aritmii, tulburări de conducere și de repolarizare. Astfel, apare T negativ sau difazic în V_1, V_2 și aVF, ST subdenivelat, blocuri AV,

Scanned with OKEN Scanner

tahicardia paroxistică supraventriculară sau ventriculară, extrasistole atriale sau ventriculare, accese fugace de fibrilație atrială sau ventriculară.

Echocardiograma: evidențiază mișcarea posterioară a valvei mitrale în timpul sistolei, cu imagine în „hamac" a reculului holosistolic al mitralei și imagine de „cupolă" a reculului telesistolic.

Cateterismul cardiac și angiocardiografia: Metoda cea mai sigură de diagnostic o constituie cineventriculografia în OAD. În funcție de gradul și localizarea prolapsului se descriu mai multe imagini: în „cioc" în cazul prolapsului parțial în spatele inelului mitral; în „guleraș" sau în „conopidă" în prolapsul global.

Aceste explorări sînt obligatorii dacă se asociază și alte malformații cardiace.

Diagnosticul diferențial trebuie să excludă stenoza aortică și pulmonară, coarctația de aortă, stenoza mitrală, DSA, boala Ebstein, cardiomiopatiile restrictive, mixom atrial, etc.

Complicații: cele mai frecvente și mai grave sînt tulburările de ritm. Uneori poate apare moartea subită. Se mai poate asocia ischemia coronară, endocardita Osler, insuficiența mitrală progresivă sau acută prin ruptură de cordaje, mai ales în maladia Marfan.

Prognostic: este în general bun, depinzînd de existența regurgitării mitrale. Prolapsul izolat asimptomatic și fără complicații, permite o viață relativ normală. Dacă se asociază cu altă malformație cardiacă, prognosticul este dat de aceasta din urmă.

Tratament: Forma asimptomatică a PVM nu necesită tratament sau evitarea efortului fizic. Este necesară însă supravegherea echocardiografică și profilaxia endocarditei.

Tratamentul se impune cînd apar semne funcționale sau tulburări de ritm. Antiaritmicele cel mai folosite la copii sînt betablocantele, de ex. propranolol în doze de 1–2mg /kg/zi.

Protezarea valvulară este indicată în unele forme grave ale bolii Marfan sau după endocardita Osler.

1.24. ATREZIA DE TRICUSPIDĂ ȘI ALTE ANOMALII ALE APARATULUI VALVULAR TRICUSPIDIAN

Atrezia de tricuspidă reprezintă aprox. 3% din cardiopatiile congenitale.

Anatomie patologică

Aparatul tricuspidian este înlocuit de o membrană care se continuă cu endocardul atrial, cu grosime variabilă și cu centrul ombilicat. Constant se asociază un DSA. Dacă comunicarea este mică, AD este mult dilatat și hiper-

Scanned with OKEN Scanner

trofiat. VD este întotdeuna hipoplazic: fie moderat dar avînd o cavitate reală, fie intens, cu o cavitate virtuală. Dacă există o cavitate VD, aceasta comunică cu VS printr-un DSV. În forme extreme, cavitatea stîngă reprezintă singura masă ventriculară și VD este redus la o mică excrescență musculară. În această cavitate se deschide singur orificiul mitral.

Vasele mari sînt în poziție normală, în 25% din cazuri putîndu-se întîlni transpoziția acestora.

Artera pulmonară are un calibru variabil în funcție de mărimea VD. În caz de transpoziție, ea este de obicei normală sau dilatată, în timp ce, dimpotrivă, aorta poate fi redusă, plecînd dintr-un VD mic.

Se pot asocia și alte anomalii: canal arterial, coarctație de aortă, juxtapoziția atriilor. Întoarcerea venoasă pulmonară sau sistemică.

Fiziopatologie

Depinde de starea căii arteriale pulmonare.

– dacă este redusă, debitul pulmonar este diminuat, apare o hipovascularizație pulmonară și cianoză. Această formă se numește: „atrezie de tricuspidă cu plămîn clar"; acestea reprezentînd aprox. 50% din cazuri;

– dacă artera pulmonară este largă, DSV mare, există dimpotrivă, o hipervascularizație pulmonară.

Dimensiunea DSA este un alt element important în toleranța cardiopatiei. Acesta este prezent constant și este indispensabil deoarece sîngele venos sistemic trebuie să treacă prin el pentru a ajunge prin atriul stîng în VS. De aici sîngele amestecat provenit din auricule este împins în cele două vase mari ale bazei, fie direct, fie după traversarea DSV. Desaturarea arterială este constantă, dar în formele cu debit pulmonar mare poate fi chiar inaparentă clinic.

Tablou clinic

Aspectul clinic este în funcție de forma cu sau fără obstacol în calea fluxului pulmonar. Forme cu plămîni clari:

– simptomul esențial care atrage atenția din primele săptămîni este cianoza adesea pronunțată. La fel ca în tetralogia Fallot pot surveni episoade de rău hipoxic sau paroxisme de cianoză. Dispneea de efort este întîlnită constant;

– la auscultație se percepe un suflu sistolic de intensitate moderată– radiografia evidențiază volumul cardiac normal sau ușor crescut, cu un arc inferior stîng rotunjit; vascularizația pulmonară este săracă;

– electrocardiograma aduce un aport diagnostic important arătînd o deviație la stînga a axei electrice în majoritatea cazurilor. Unde P este amplă, martor a supraîncărcarii atriale drepte, sau biatriale, putînd stinge amplitudinea de 6–8 mm. În precordiale apare supraîncărcarea stîngă cu unde S mari în deviațiile drepte și R ample în cele stîngi.

Asocierea unei cardiopatii cu plămîni clari, cu o axă electrică la stînga și supraîncărcare VS permite punerea diagnosticului de atrezie de tricuspidă cu

Scanned with OKEN Scanner

o mică posibilitate de eroare. Forme cu vascularizaţie pulmonară normală sau crescută;

– cianoza este adesea discretă, chiar absentă, deşi desaturarea este constantă. Dimpotrivă sînt prezente dispneea de efort, hipotrofia, semne de insuficienţă cardiacă precoce şi severe;

– auscultaţia este variabilă. Suflul poate fi intens, (grad 4–5/6), sau, dimpotrivă, slab, aproape imperceptibil;

– pe radiografie se evidenţiază cardiomegalie, mai importantă în formele cu hipervascularizaţie pulmonară marcată;

– EKG arată tot o deviaţie ax de la stînga, o supraîncărcare atrială dreaptă evidentă şi o supraîncărcare a VS.

Diagnosticul diferenţial ia în discuţie în primul caz canalul AV cu stenoză de arteră pulmonară, sau ventricul unic, şi în al doilea VD cu dublă ieşire, canal AV fără cianoză şi ventricul unic.

Examenul hemodianamic

Prin cateterism cardiac diagnosticul se pune cu certitudine, sonda neputînd trece din AD în VD, ci se angajează printr-un DSA în AS şi apoi în VS. Plecînd din VS, în formele în care există un DSV larg, şi nu se asociază un obstacol pe artera pulmonară, se poate cateteriza unul din vasele bazei inimii, mai rar pe ambele.

Presiunea în AD este anormal de crescută, superioară celei din AS, mai ales dacă DSA nu este mare. În formele cu hipervascularizaţie pulmonară, presiunea în artera pulmonară este ridicată.

Saturaţia în O_2 este scăzută în AS, VS şi aortă.

Angiografia confirmă diagnosticul, evidenţiind aspectele anatomice de detaliu: dimensiunea DSA şi DSV, a VD, talia şi poziţia vaselor bazei inimii, mai ales a ramurilor pulmonare.

Evoluţie

Depinde în mare măsură de starea căii pulmonare. Este vorba în orice caz, de o cardiopatie foarte gravă.

În formele cu hipoplazie a arborelui pulmonar durata de viaţă este mică în absenţa gestului chirurgical. Prognosticul imediat este puţin mai bun în formele cu hipervascularizaţie pulmonară.

O evoluţie particulară este trecerea de la forma cu hipervascularizaţie pulmonară la cea cu hipovascularizaţie, datorită diminuării orificiului DSV care devine „restrictiv".

Tratament

În formele cu hipovascularizaţie este necesară o anastomoză sistemică precoce. Dacă sugarul este mic, abordul prin dreapta este impus, pentru efectuarea unei anastomoze Waterston.

La sugarul mai mare, anastomoza Blalock, fiind posibilă, se poate alege între o anastomoză dreaptă sau stîngă. Prima are avantajul că păstrează artera pulmonară dreaptă, dar este de o calitate mai mică. Interesul păstrării arterei pulmonare drepte este pentru crearea unei anastomoze cavo-pulmonare, care

Scanned with OKEN Scanner

se poate face doar după vîrsta de 4 ani, la cei cu o arteră destul de mare, cu un regim de presiune scăzut; altfel, riscul de tromboză este mai mare.

Principiul intervenției definitive constă în șuntarea VD și legarea auriculului drept de artera pulmonară fie sub forma dublă cavo-pulmonară (vena cavă superioară–artera pulmonară dreaptă, vena cavă inferioară–artera pulmonară stîngă), fie unind auriculul drept cu artera pulmonară prin intermediul unui tub valvulat. Acest tip de intervenție realizat de Fontan a permis cîteva rezultate excelente, dar numai în cazuri privilegiate: copii mai mari, presiuni pulmonare joase, ritm sinusal pentru a avea o urechiușă contractilă, etc.

Alte anomalii ale aparatului tricuspidian sînt:

– *Stenoza de tricuspidă* datorată unei hipoplazii orificiale, produce o jenă în evacuarea sîngelui din AD. Se asociază de obicei cu alte leziuni intracardiace responsabile de tabloul clinic: DSV, stenoza pulmonară, tetralogie Fallot sau cardiopatii complexe. Dacă este izolată, semiologia este asemănătoare celei din hipoplazia VD. Prin cateterism se decelează un gradient între presiunea diastolică din VD și presiunea din AD. O tumoră atrială (mixom) care obstruează parțial orificiul tricuspidei dă un tablou clinic identic.

Insuficiența tricuspidiană datorată anomaliei valvulare sau a cordajelor, cu cavități cardiace normale, se poate observa la nou–născut, copii și chiar la adulți. La sugari tabloul clinic este alcătuit din cianoză și insuficiență cardiacă, un suflu sistolic moderat, un cord mărit de volum cu plămîni clari și semne de supraîncărcare atrială și ventriculară dreaptă.

Pe durata angiografiei VD, produsul de contrast refluează masiv în urechiușa dreaptă, dar trece și în artera pulmonară. Presiunea din VD nu este crescută.

1.25. ORIGINEA ANORMALĂ A ARTERELOR CORONARE DIN TRUNCHIUL PULMONAR

Originea arterelor coronare din trunchiul pulmonar este de obicei o constatare la necropsie. Dimpotrivă, anomalia originii arterei coronare stîngi din artera pulmonară produce de obicei, simptome severe, deoarece artera, deși perfuzată la presiune scăzută, trebuie să alimenteze cu sînge miocardul ventriculului stîng. În timpul vieții fetale artera pulmonară și aorta au presiuni identice și, astfel, nu apar dereglări hemodinamice. După naștere, pe măsură ce rezistența vasculară și presiunea pulmonară scad, zona de miocard irigată de artera

Scanned with OKEN Scanner

coronară stîngă devine ischemică (cu excepția unui mic grup de pacienți, care prezintă o circulație colaterală bine dezvoltată, alimentată de coronara dreaptă).

Semne clinice

Sugarii cu origine anormală a arterei coronare stîngi prezintă fie insuficiență cardiacă precoce, fie crize angioase în cursul cărora sugarul plînge, se răcește și devine umed, prezentînd semne de șoc. Dacă supraviețuiește acestor episoade, urmează insuficiența cardiacă cronică însoțită de ventricul stîng dilatat și insuficiență mitrală funcțională. ECG-ul evidențiază infarctul miocardic cu unde –Q adînci și unde –T inversate în traseele I, AVL, cu posibilă subdenivelare a segmentului ST. La alți pacienți inversarea undelor –T de partea stîngă este singura anomalie. Cateterizarea cardiacă și angiografia confirmă diagnosticul. La nivelul arterei pulmonare se poate înregistra un mic șunt stînga–dreapta, fluxul sanguin trecînd prin artera coronară dreaptă pe calea colateralelor înspre artera coronară stîngă anormală. Aortogramele nu identifică o arteră coronară stîngă, dar arteriografia selectivă a coronarei drepte va evidenția umplerea retrogradă a coronarei stîngi.

Tratament

În trecut, ligaturarea arterei coronare stîngi la originea ei din trunchiul pulmonar reprezenta tratamentul chirurgical, însă aceasta poate duce la infarct miocardic. În ultima vreme s-au obținut rezultate pozitive prin anastomoza directă a arterei coronare anormale.

1.26. COARCTAȚIA DE AORTĂ

Coarctația aortei reprezintă o stenoză de grade variate a aortei, localizată în mod obișnuit în zona istmului, sub locul de origine al arterei subclavii stîngi, în zona de implantare a canalului arterial.

Anatomie și embriologie

Coarctația poate fi considerată sub două forme principale care pot coexista, și anume: coarctația juxtaductală și hipoplazia tubulară (fig. 1.26.1). La copiii mai mari coarctația juxtaductală izolată se întîlnește frecvent, produsă fiind de lipsa țesutului elastic al peretelui aortic. La unii sugari istmul aortic s-a dovedit că se inseră nu în aorta descendentă ci în partea distală a canalului,

Scanned with OKEN Scanner

astfel încît constricția care urmează canalului produce o obstrucție. Îngustarea tubulară a istmului aortic este o consecință a fluxului aortic redus la făt și se asociază frecvent cu anomalii intracardiace rezultînd obstrucție de partea stîngă, ori flux preferențial al arterei pulmonare principale.

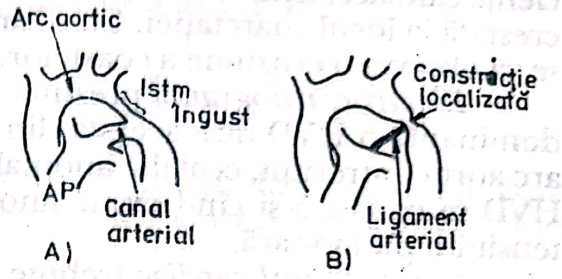


Fig. 1.26.1. Diferența dintre hipoplazia tubulară (A) și coarctația juxtaductală (B) a arcului aortic.

Incidență

La nou-născutul din prima săptămînă de viață, coarctația de aortă este cea mai frecventă cauză de insuficiență cardiacă necianogenă. La vîrsta de sugar și copil mic ea se poate asocia cu boală cardiacă cianogenă sau necianogenă. La copiii mai mari este un tip comun de anomalie cardiovasculară congenitală fără cianoză.

Semne clinice

Copiii mai mari sau adulții sînt în general asimptomatici, sînt diagnosticați în urma unui suflu cardiac auzit la o consultație incidentală, a pulsurilor femurale reduse sau absente, sau în urma depistării unei hipertensiuni a membrelor superioare, în cursul unui examen de rutină. Rareori manifestarea clinică este encefalopatia hipertensivă.

Examenul fizic

Așa cum s-a arătat, sugarii prezintă o insuficiență cardiacă precoce, însă mulți sînt diagnosticați din cauza pulsului femural absent sau foarte redus. Acesta din urmă este semnul cardinal al coarctației și discrepanța dintre tensiunea la nivelul membrelor superioare și cele inferioare trebuie confirmată prin măsurarea tensiunii sanguine atît la brațul drept cît și la cel stîng, precum și la picioare. Această măsurare se face în mod optim, cel puțin la sugari, folosind tehnica Doppler.

Trebuie să se rețină că o diferență de pînă la 20 mmHg a tensiunii sistolice între membrele superioare și cele inferioare este normală la nou-născut (din cauza îngustării istmului). Alte trăsături care se constată uneori la examenul fizic sînt hipertrofia ventriculară stîngă (HVS), suflu continuu cu punct maxim în spațiul 2–3 intercostal stîng, rezultînd din fluxul prin vasele colaterale, sufluri bazale sistolice de ejecție, click de ejecție. Trebuie subliniat că, coarctația, mai ales la sugari, deseori asociază alte anomalii cardiace, însă niciodată pe cele în care sîngele este șuntat din artera pulmonară principală înspre aortă. O astfel de distribuție a fluxului la fetus este incompatibilă cu stenoza aortică. În plus, coarctația nu este manifestă la naștere deoarece canalul arterial oferă o trecere care ocolește locul obstrucției potențiale. Numai în cazul unei închideri ductale se va dezvolta o diferență de tensiune între membrele superioare și cele inferioare.

Scanned with OKEN Scanner

Radiografia pulmonară prezintă o cardiomegalie în cazul unei insuficienţe cardiace, cînd coarctaţia este severă. Convexitatea rotunjită aortică poate fi crestată la locul coarctaţiei. Cînd circulaţia colaterală s-a instalat de cîtva timp se va observa o eroziune a coastelor.

Electrocardiograma prezintă HVS sau este normală. La sugari poate fi dominantă o HVD deşi această din urmă trăsătură este mai tipică pentru un arc aortic întrerupt, cealaltă anomalie se asociază cu pulsuri femurale reduse. HVD se constată şi cînd există anomalii asociate precum un DSV cu hipertensiune pulmonară.

Cateterismul cardiac trebuie făcut pentru demarcarea anatomiei (fig. 1.26.2) şi certificarea prezenţei unor alte anomalii intracardiace asociate. La copiii mai mari cînd tensiunile în braţul drept şi cel stîng sînt egale şi mărite, cateterizarea este uneori nerelevantă deoarece obstrucţia este desigur la distanţă de artera subclavie stîngă.

Tratament

Coarctaţia care produce insuficienţă cardiacă sau este simptomatică în perioada de sugar trebuie înlăturată chirurgical, ca tratament de urgenţă. Coarctaţia asimptomatică cu hipertensiune semnificativă trebuie de asemenea rezecată la orice vîrstă după 6 luni, avînd o mortalitate neglijabilă. Dacă o coarctaţie semnificativă nu este tratată precoce, hipertensiunea în membrele superioare şi inferioare poate persista, cu toată înlăturarea corectă a obstrucţiei.

Cînd coarctaţia este de tipul îngustare a istmului (preductală), în afară de mortalitatea datorită anomaliilor intracardiace asociate, ea ridică probleme tehnice în înlăturarea sau bypassul întregii obstrucţii a fluxului aortic. Mortalitatea intraoperatorie este crescută, mai ales cînd există în plus un arc aortic hipoplazic.

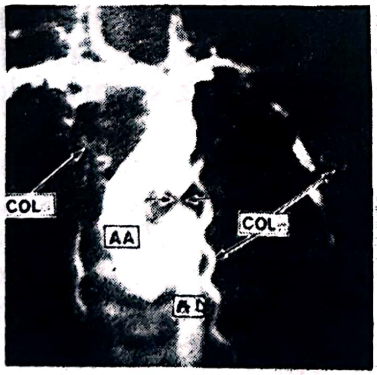


Fig. 1.26.2. Aortograma frontală la un pacient cu coarctaţie juxtaductală izolată. Se observă proeminenţa vaselor mamare interne care au rol de colaterale.
AA=aorta ascendentă; AD=aorta descendentă; COL=colaterale.

Rezecţia clasică a zonei coarctate şi anastomoza termino-terminală a fost înlocuită pentru sugari cu o modalitate tehnică ce permite corecţia angioplastică a zonei îngustate, folosindu-se artera subclavie a pacientului. Acest vas este divizat şi întors în jos în aşa fel încît să formeze o grefă de aplicaţie. Principala complicaţie a rezecţiei coarctaţiei în perioada de sugar a fost re-coarctaţia (10%). Corecţia angioplastică este un pas de progres în tratamentul coarctaţiei la aceşti pacienţi.

Tratamentul la copiii mai mari se face efectiv prin rezecţie şi anastomoză capăt la capăt. Uneori este prezent un segment hipoplazic lung care exclude anastomoza termino-terminală, astfel că în acest caz se operează o interpunere a unei proteze tubulare Dacron. Mortalitatea intraspitalicească a acestei boli este de 0–5%.

Scanned with OKEN Scanner

1.27. ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Anomaliile de arc aortic reprezintă un ansamblu de malformații congenitale complexe datorate unui viciu de dezvoltare embriologică a arcurilor.

Anatomie

Această anomalie se clasifică după locul exact al întreruperii arcului. Cel mai frecvent întreruperea apare imediat periferic (distal) față de artera subclavie stîngă, dar poate fi periferic față de carotida comună sau de trunchiul brahiocefalic. Alimentarea cu sînge a membrelor inferioare se menține pe calea unui canal arterial. Întreruperea arcului nu apare de obicei izolată. Coexistă în mod frecvent cu DSV care produce un flux aortic antegrad redus; în cursul dezvoltării fetale, pe de altă parte, arcul aortic întrerupt însoțește trunchiul arterial sau fereastra aorto-pulmonară.

Semne clinice.

Nou–născuții prezintă de obicei semne identice cu cele ale coarctației severe. Deoarece canalul se închide, se dezvoltă o acidoză metabolică gravă. Din cauza hipoperfuziei părții inferioare a corpului, nou–născuții prezintă afecțiuni pulmonare grave, de hipertensiune pulmonară, în afară de reducerea sau absența pulsului femural. HVD marcată, constatată la ECG la un pacient cu semne de coarctație atenționează asupra posibilității unui arc întrerupt.

Diagnosticul de certitudine se pune la angiocardiografie.

Tratament

Ca proceduri de urgență, perfuzia cu prostaglandina E_1 sau E_2 pentru a dilata canalul arterial permite corecția acidozei metabolice profunde, corecție care altfel poate fi imposibilă. Ameliorarea simptomelor trebuie urmată de o intervenție chirurgicală de urgență, probabil cea mai bună fiind sub hipotermie profundă și aretului circulator. Acest procedeu a avut ca rezultat supraviețuirea unui număr de pacienți cu întrerupere de arc aortic. Ea poate fi făcută prin intreruperea unui tub sau prin folosirea canalului arterial autolog, succesul tratamentului depinzînd de reconstrucția arcului aortic. Această anomalie rămîne însă una dintre cel mai dificil de rezolvat chirurgical, iar mortalitatea este mare.

În cazul unui arc aortic dublu, este vorba despre un arc major și unul minor; arcul major dă naștere de obicei vaselor capului. Divizarea arcului minor poate fi făcută fără riscuri.

Cînd artera nenumită este plasată anormal, spre stînga traheii, ea o apasă pe aceasta din urmă din față (anterior). Tratamentul constă din suspendarea arterei nenumite din spatele sternului, ridicînd-o astfel de pe trahee.

Scanned with OKEN Scanner

Artera subclaviculară dreaptă anormală dă rareori simptome, deși poate cauza manifestări mai tîrziu. Divizarea arterei subclaviculare, așa cum provine ea di prima parte a aortei toracice descendente înlătură orice constricție esofagiană.

1.28. INELE VASCULARE ȘI ANOMALII ALE ARCULUI AORTIC

Anatomie și embriologie

Inelele vasculare constituie anomalii ale arcurilor aortice și ale derivatelor lor, care duc la compresiunea traheii sau/și esofagului.

Anatomia și embriologia exactă a acestor anomalii a fost rezumată excelent de Stewart, Kincaid și Edwards (1964), de aceea nu le discutăm aici. Anomaliile cu importanță clinică sînt: arc aortic drept cu ligament arterial stîng sau persistența canalului arterial; are aortic dublu; anomalia de poziție a arterei nenumite; artera subclaviculară dreaptă aberantă; artera pulmonară stîngă anormală, cu originea în partea dreaptă a arterei pulmonare principale.

Semne clinice

Artera subclaviculară dreaptă aberantă, ca anomalie izolată produce rareori simptome, însă poate cauza disfagie. Celelalte inele vasculare produc în plus stridor, care poate fi grav, wheezing și infecții pulmonare recurente. Emfizemul lobar poate complica obstrucția bronhială parțială.

La examenul clinic inima se va vedea normală, la fel și la EKG.

Radiografia simplă va evidenția arcul aortic drept, dacă este prezent, și o masă mediastinală, ca rezultat al unei artere pulmonare stîngi aberante.

Diagnosticul se pune la tranzitul baritat. În cazul unui arc aortic dublu, în proiecție frontală se văd două amprente concave bilaterale, la nivelul arcurilor, la fel și în cazul unui arc drept și al unui canal arterial stîng. În ambele cazuri, în incidența de profil se evidențiază o amprentă posterioară largă. Este necesară angiografia pentru a identifica alte anomalii, furnizînd în același timp conformația optimă a anatomiei acestei anomalii.

Tratament.

La toate aceste anomalii, scopul tratamentului este de a înlătura inelul constrictor care apasă traheea și esofagul. Toate anomaliile pot fi tratate prin toracotomie stîngă. Cînd anomalia este arc drept cu ligament, sau canal stîng, este necesară numai divizarea canalului persistent sau a ligamentului, rupîndu-se astfel inelul constrictor.

Scanned with OKEN Scanner

CARDIOPATII CÎȘTIGATE

2.1. REUMATISMUL ARTICULAR ACUT (RAA)

Infecțiile acute cu streptococ beta hemolitic de grup A sînt foarte variate ca formă și gravitate. Complicațiile inflamatorii nesupurative ale acestor infecții alcătuiesc sindroamele post-streptococice. Pentru definirea lor sînt necesare: dovada unei infecții streptococice acute recente, cu un interval liber de 7–10 zile și cu manifestări clinice sau/și biologice de boală inflamatorie nesupurativă. Sindroamele post-streptococice cuprind:

– sindromul major care cuprinde RAA și GNA post-streptococică;
– sindroamele post-streptococice minore.

Precizarea etiologiei streptococice a RAA a reprezentat factorul determinant pentru tratamentul și profilaxia bolii.

În ultimii ani se constată modificări ale istoriei naturale a RAA: scăderea frecvenței și gravității acestuia, modificarea simptomatologiei. Cauzele acestei transformări sînt antibioterapia corectă a infecțiilor acute, tratamentul cortico-penicilinic sistematic, ameliorarea factorilor socio-economici și igieno-dietetici. Boala rămîne însă gravă în țările subdezvoltate.

Pentru diagnosticul RAA au fost stabilite de către Jones în 1944 anumite criterii care au fost modificate datorită celor arătate mai sus de către Stollerman în 1965.

Scanned with OKEN Scanner

Criterii de diagnostic al RAA (Jones modificate)

Manifestări majore	Manifestări minore	Date care susţin infecţia streptococică	Alte semne
CARDITA	Febră Artralgii Antecedente RAA	Scarlatină în antecedentele imediate	Faringită ac. în antecedentele imediate
POLIARTRITA	Reacţii inflamatorii de fază ac. (VSH, fibrinogen, proteina C reactivă, leucocitoză)	Cultură pozitivă pentru streptococ beta hemolitic în faringe	Istoric familial de RAA
ERITEM MARGINAT	Prelungirea intervalului PR	Creşterea ASLO sau a altor Ac streptococi	Dureri abdominale, Epistaxis; Tahicardie; Pneumonie;
NODULI SUBCUTANAŢI			
COREEA			Dureri precordiale Scădere în greutate.

În concepţia actuală asocierea semnelor din coloana a II-a şi a III-a din acest tabel, deci absenţa semnelor majore, conduce la diagnosticul de sindrom post–streptococic minor.

RAA face parte din categoria bolilor în producerea cărora factorii exogeni au importanţă egală cu cei endogeni; pe lîngă infecţia streptococică (factorul exogen cel mai important) este necesară prezenţa unor factori endogeni. Este dovedit că numai un număr mic al foştilor purtători ai unei angine streptoscopice fac RAA (3% în epidemii şi 0,5% în perioadele endemice). Aceasta sugerează intervenţia unui factor individual pe care unii autorii l-aui denumit „teren reumatic", reprezentat probabil de un mănunchi de factori constituţionali. Acest teren se caracterizează prin capacitatea de a forma anticorpi antistreptococi (ASLO) într-un titru înalt.

Există studii care demonstrează că transmiterea susceptibilităţii la reumatism se face autosomal recesiv, cunoscîndu-se familii de reumatici, rata susceptibilităţii la îmbolnăvire a copilului este de 100%, ea scade la 50% cînd numai unul din părinţi este reumatic.

Descoperirea identităţii antigenice (coincidenţa antigenică) între componentul parietal streptococic şi un component al fibrei miocardice a ridicat ipoteza că această coincidenţă ar fi proprie numai anumitor indivizi, purtători ai unei anomalii biochimice ereditare, sinonimă poate cu susceptibilitatea RAA.

Se notează de asemenea o tendinţă semnificativ mai mare a vechilor reumatici de a face infecţii sreptococice în comparaţie cu lotul martor, ceea ce reprezintă încă un argument privind terenul particular al gazdei.

Vîrsta ca factor predispozant: boala apare cu maximum de fecvenţă între 5 şi 15 ani, excepţional sub 2 ani, foarte rar peste 20 de ani. Recidivele sînt întîlnite în acelaşi interval al frecvenţei maxime a bolii.

Scanned with OKEN Scanner

Patogenia RAA

Deşi rolul infecţiei streptocopice în declanşarea puseului acut este indiscutabil, patogenia bolii se află în faza de incertitudine. Nu se poate susţine intervenţia directă a germenului deoarece:

– hemoculturile sînt întotdeauna negative în puseu;
– absenţa streptococului din ţesuturile afectate;
– nu se poate reproduce experimental boala cu streptococ hemolitic;
– streptococul se izolează din culturi faringiene doar în 50% din cazuri.

Este sigur atunci că streptococul produce boala indirect, sugerînd mai multe ipoteze patogenice.

Teoria hipersensibilităţii: secvenţa bolii este următoarea:

– Stadiul I – infecţie primară faringiană cu streptococ beta hemolitic grup A;
– Stadiul II – perioadă de latenţă de 1–2 săptămîni;
– Stadiul III – puseul inflamator reumatismal.

S-a făcut observaţia că boala apare la indivizii cu răspuns imun exagerat (titruri ASLO foarte crescute) iar intervalul liber ar fi necesar pentru elaborarea unor titruri înalte de anticorpi. RAA a fost comparat cu boala serului, ajungîndu-se la concluzia că ar putea fi interpretat ca un fenomen de hipersensibilitate întîrziată de tip celular (tip tuberculinic) la produsele streptococului. In vivo aceasta se poate demonstra prin răspunsul hiperergic la injectarea intradermică de antigen corpuscular streptococic.

Mecanismul intim prin care streptococul realizează inflamaţia mezenchimală este necunoscut, constituind o lacună mare a teoriei streptococice a RAA.

Cam 10–30% din bolnavi fac reumatism fără creşteri asociate ale titrului ASLO, ceea ce s-ar putea interpreta în sensul că aceşti anticorpi sînt numai martorii infecţiei streptococice şi nu factori determinanţi în apariţia bolii. Cuplajul streptolizină–antistreptolizină 0 nu a putut fi întotdeauna demonstrat la nivelul ţesuturilor.

Teoria autoimună. Deşi autolimitarea bolii constituie un argument serios împotriva acestor teorii – bolile autoimune se autoîntreţin – există cîteva argumente ce par a susţine ipoteza lui Calvetti, care crede că substanţele streptococice combinate cu ţesutul conjunctiv, inclusiv cel din inimă, ar putea constitui un complex antigenic autogen (streptococ-cord) care să stimuleze formarea de Ac specifici care unindu-se cu acest antigen complex ar putea produce fenomenele inflamatorii ale bolii.

Surprinzătoare a fost descoperirea structurilor antigenice comune ale peretelui bacterian cu miocardul uman (coincidenţă antigenică). După infecţia streptococică ar putea apare o imunitate încrucişată cu ţesutul cardiac.

Scanned with OKEN Scanner

Prin metoda anticorpilor fluorescenți s-au găsit depozite de gamaglobuline și complement printre fibrele miocardice și mușchii netezi ai pereților vasculari, anticorpi care au fost interpretați ca autoimuni. Nu există însă suficiente argumente pentru demonstrarea specificității lor reumatismală, ceea ce face îndoielnic rolul lor primordial în patogenia RAA.

CLINICA PUSEULUI ACUT DE REUMATISM

Cu toate că aspectul clinic al bolnavului poate fi dominat de simptomatologia extracardiacă, sîntem obligați să căutăm semnele cardiace ale bolii. Aspectul tipic este de poliartrită acută migratorie febrilă, asociată cu sindromul toxi-infecțios. Recidivele au aspect clinic identic cu primul puseu; fiecare nou puseu putînd agrava leziunile cardiace preexistente.

Poliartrita acută migratorie, febrilă, este fenomenul clinic esențial, semn major al bolii, mai frecvent întîlnită la vîrste mai mari ale copilului. Dar manifestarea articulară poate îmbrăca toate formele intermediare de la simple artralgii (simptom subiectiv) pînă la formele severe cu impotență funcțională. În ultimul timp se constată o creștere a formelor monoarticulare. Artrita din RAA se vindecă spontan în maxim 3 săptămîni și nu lasă niciodată sechele.

Simptomatologia articulară este influențată în mod remarcabil de tratamentul antiinflamator, ceea ce constituie o caracteristică a bolii.

Cardita dă nota de gravitate prin sechelele pe care le produce. Ea apare precoce în puseul acut, și dacă lipsește la început este puțin probabil că va apare ulterior. Riscul afectării cardiace nu este același pentru toți bolnavii, ci el este predeterminat (imunitate încrucișată între glicoproteina țesutului conjunctiv și componenta parietală a streptococului). Absența atingerii cardiace la primul puseu exclude aproape total această determinare la puseele ulterioare.

Nu există nici o corelație între atingerea articulară și cardiacă; cu cît copilul este mai mic apar forme cardiace pure, fără atingere articulară, ceea ce îngreunează diagnosticul.

Atingerea cardiacă în puseul acut de RAA este întîlnită la 40–50% din cazuri.

Diagnosticul clinic al afectării cardiace atunci cînd nu îmbracă tabloul dramatic al unei insuficiențe cardiace sau pericardite cu revărsat abundent, este dificil, necesitînd examinare zilnică atentă. Are mare valoare cunoașterea stării clinice a inimii înaintea survenirii puseului acut. Apariția unui suflu semnificativ, modificarea tonalității zgomotelor cardiace, apariția unor tulburări de ritm (tahicardie persistentă peste 90/min în somn și afebrilitate) sau discretă bradicardie trădînd un bloc AV, mai rar extrasistolele – constituie semne care ridică problema unei participări cardiace.

Scanned with OKEN Scanner

Suflul sistolic apical este frecvent în RAA, exprimînd probabil o insuficiență mitrală, dar mecanismul nu este complet lămurit. Explicația cea mai plauzibilă pare a fi dată de flacciditatea mușchilor papilari lezați în reumatism, de care este legată valva mitrală. Suflul este considerat semnificativ dacă este de gradul II–III și ocupă jumătate din sistolă.

Suflul diastolic apical apărut în atacul acut nu este expresia unei afectări valvulare ci numai a unei stenoze mitrale relative, prin dilatare ventriculară.

Cardiomegalia este un semn important, trădînd afectarea miocardică sau revărsat pericardic.

Miocardita reumatismală este diagnosticată prin:

– bloc AV gr. II–III, ritm de galop;

– creșterea importantă și persistentă a volumului cardiac evidențiată clinic și radiologic;

– insuficiență cardiacă în absența pericarditei, cu revărsat abundent.

Endocardita valvulară

– insuficiența mitrală este foarte probabilă în fața unui suflu sistolic intens apical care iradiază spre axilă, cu tonalitate înaltă, cu aspect de suflu de ejecție „țîșnitură de aburi";

– insuficiența aortică este sigură cînd există un suflu diastolic apărut în spațiul II spre III intercostal drept, „dulce", aspirativ, cu maximul de intensitate pe marginea dreaptă a sternului, la care se asociază diferențiala mare prin scăderea spre 0 a presiunii arteriale diastolice și semne periferice din partea pulsului.

– uruitura diastolică la mitrală indică o stenoză mitrală anterioară atacului acut, deoarece pentru constituirea stenozei mitrale sînt necesare 8–9 luni (1–2 ani după alți autori – Ribierre).

Pericardita se diagnostichează pe:

– dureri precordiale și scapulare;

– frecătură pericardică;

– alterări tipice ale segmentului ST;

– cord mărit radiologic (aspect de „carafă").

Orice copil reumatic care face decompensare cardiacă are o cardită gravă activă. În contrast cu adultul purtător al unor leziuni valvulare, care se decompensează prin tulburări hemodinamice, decompensarea copilului este semn de puseu acut și are de obicei aspect de insuficiență cardiacă dreaptă.

Pentru necesități dictate de tratament, Hayem și Donneve (1974) au făcut o clasificare a carditelor reumatismale după gravitate:

Cardite ușoare – suflu sistolic gr. I–II;

– cord de volum normal.

Cardite medii: – sufluri mai intense, gr. II–III, persistente și după puseul acut;

– cord de volum normal;

– fără insuficiență cardiacă.

Scanned with OKEN Scanner

Cardite potențial severe – sufluri intense cu leziune valvulară constituită;
– cord parțial mărit de volum;
– cu ocazia recidivelor RAA pot deveni cardite severe;
– insuficiență mitrală, aortică sau boală mitrală.
Cardite severe: – au făcut insuficiență cardiacă în puseu;
– cardiomegalie persistentă și după atacul acut.

Modificările EKG nu sînt specifice pentru boală, avînd valoare numai interpretate în contextul clinic:
– alungirea intervalului PR ca modificare electrică nu este considerată specifică pentru RAA;
– alungirea intervalului QT peste 0,42 sec.;
– blocul AV gr. II are valoare lezională mai mare. Perioadele Luciani-Wenkebach nu sînt rare. Acest tip de bloc este evocator pentru RAA;
– tulburări de repolarizare ventriculară – frecvente;
– ST supradenivelat, concav în sus, concordant în toate derivațiile, este evocator pentru pericardită;
– turtirea undei T relativ frecvent întîlnită, este dovada unei atingeri miocardice atunci cînd este vizibilă numai în unele derivații (precordiale stîngi și DI);
– cu excepția tahicardiei sinusale frecvent întîlnită, tulburările de ritm sînt relativ rare.

Coreea precede, urmează sau este concomitentă cu semnele de infecție reumatismală. Intervalul care o desparte de alte manifestări ale bolii poate fi foarte variabil, de obicei urmînd după 2–7 luni atacului acut. Coincidența sau alternanța cu manifestările reumatismale tipice face ca boala să fie încadrată în consecințele infecției streptococice – se realizează o meningoencefalită care cuprinde nucleii de la baza creierului (caudat și putamen), leziunile au caracter exudativ permițînd vindecarea totală în 1–3 luni (caracter autolimitat).

Manifestările cutanate (eritemul marginat Leiner și nodulii subcutanați Meynet) au o frecvență foarte mică (sub 10%) din care cauză deși sînt foarte evocatoare pentru diagnostic își pierd din valoarea practică prin raritatea lor.

Diagnosticul de laborator cuprinde două categorii de investigații:

A. Demonstrarea infecției streptococice (bacteriologic și imunologic)
– vezi biologia infecției streptococice;

B. Semne de inflamație a țesutului conjunctiv (reactanți de fază ac.)

– fibrinogenul crește se pare eliberat din zonele alterate ale țesutului conjunctiv, fiind paralel cu întinderea leziunilor tisulare;
– creșterea alfa 2 globulinelor paralelă cu întinderea leziunilor în legătură cu creșterea glicoproteinelor;
– creșterea glicoproteinelor serice (glucidograma) ca urmare a proceselor de depolimerizare a substanței fundamentale;
– creșterea VSH (peste 40 mm/oră) paralel cu modificările fibrinogenului și alfa 2 globulinei. Are valoare limitată în insuficiența cardiacă. Este rapid influențată de tratamentul antiinflamator;

Scanned with OKEN Scanner

– proteina C reactivă – glicoproteină serică anormală apărută în RAA prin depolimerizarea substanței fundamentale a țesutului conjunctiv – este indicator al severității atacului acut, singurul test inflamator care rămîne pozitiv în insuficiența cardiacă;

– leucocitoza și anemia sînt frecvente.

TRATAMENTUL PUSEULUI ACUT DE REUMATISM

Se face obligator în spital, vizînd două aspecte: tratamentul antiinfecțios și antiinflamator.

Tratamentul antiinfecțios al infecției streptococice are ca scop distrugerea germenului care persistă eventual în faringe după 2–3 săptămîni de la angină. Medicamentul de elecție este penicilina, antibiotic la care streptococii sînt foarte sensibili și nu dezvoltă rezistență. Penicilina are efect bactericid. Tratamentul se începe imediat, înainte de a avea rezultatul exudatului faringian și indiferent de acesta. Se administrează penicilină G i.m. în doze de 1–2 mil. U/zi în funcție de vîrstă, divizat în 4 prize. Durata tratamentului este 10 zile cînd se consideră eradicată infecția streptococică trecîndu-se apoi la profilaxia continuă a bolii.

penicilină	100%
eritromicină	85%
tetracicline	50%
sulfamide	0

Tratamentul antiinflamator suprimă expresia clinică și biologică a bolii și disciplinează fenomenele inflamatorii fără a scurta durata. De aceea, durata tratamentului antiinflamator va fi egală cu cea a evoluției naturale a bolii. De cînd se știe că durata spontană a atacului acut se întinde pe o perioadă de 12–16 săpt. (Massell) se consideră oportună acoperirea bolnavului pe toată această perioadă cu delta-cortizon (prednison). Corticoterapia va fi intensă la început apoi dozele se vor reduce progresiv.

Acidul acetilsalicilic foarte utilizat în trecut se consideră că trebuie folosit rar deoarece doza terapeutică de 100–120 mg/kg/zi este apropiată de doza toxică. Are indicații în recăderile apărute la scăderea dozei de prednison; unii autori îl socotesc medicația formelor articulare pure și al sindroamelor post–streptococice minore.

Scanned with OKEN Scanner

Scheme de tratament antiinflamator în funcție de forma clinică a bolii (Hayem și Donnève)

a) *Forme articulare pure, mono- sau poliartrite*

Corticoterapie de 8 săptămîni

	sub 30 kg	
3 săptămîni cura de atac	– 2 mg/kg+10 mg	1 săpt.
	– 2 mg/kg	1 săpt.
	– 2 mg/kg	1 săpt.
	peste 30 kg	
	– 70 mg/zi	2 săpt.
	– 60 mg/zi	1 săpt.

5 săptămîni scăderea dozei
– se va scădea treptat pentru ca la a 5-a săpt. să se ajungă la 20 mg;
– apoi se scade cu 5 mg/săpt. pînă se scoate tot;
– cînd VSH s-a normalizat se poate trece la cura discontinuă (doză dublă, la 48 ore cu o zi pauză).

b) *Cardita ușoară:* corticoterapie de 10 săptămîni

3 săpt. cura de atac
– sub 30 kg
2 mg/kg+10 mg
– peste 30 kg
70 mg/zi

7 săpt. scădere a progresivă a dozei
– se scade treptat doza;
– de la 6 săptămîni este posibil tratamentul discontinuu după stabilizarea VSH

c) *Cardita moderată:* corticoterapie 12 săptămîni

3 săpt. doza de atac
– sub 30 kg
2 mg/kg+10 mg
– peste 30 kg
70 mg/zi

9 săpt. scădere a progresivă a dozei
– descreștere lentă a dozei;
– din săptămîna a 6-a este posibil tratamentul discontinuu, dacă VSH s-a stabilizat.

d) *Cardita potențial severă:* corticoterapia 12 săptămîni

	sub 30 kg	
6 săpt. doza de atac	– 2 mg/kg+10 mg	2 săpt.
	– 2 mg/kg	2 săpt.
	– 2 mg/kg–10 mg	2 săpt.
	peste 30 kg	
	– 70 mg/zi	6 săpt.

6 săptămîni scăderea dozei
– scăderea lentă progresivă a dozei din săpt. a 7-a;
– tratamentul discontinuu este posibil din a 9-a săptămînă.

Scanned with OKEN Scanner

Dacă insuficiența cardiacă persistă sub tratament cortizonic este sigur de cauză mecanică și necesită administrarea digitalo-diureticelor care altfel nu au efect.

Pericarditele care evoluează spectacular sub corticoterapie, pot recidiva fără voie o nouă infecție streptococică, caz în care aspirina pare a avea indicație majoră.

PROFILAXIA RECIDIVELOR

Reumaticul are o mare tendință la recidivă a bolii sub influența unei noi infecții streptococice – leziunile cardiace se agravează cu prilejul fiecărei recidive. Singura metodă valabilă o constituie profilaxia continuă pentru menținerea constantă a unui nivel sanguin adecvat de penicilină care să împiedice grefarea unei infecții. Profilaxia continuă se aplică și la cazurile de coree izolată.

Schema profilaxiei streptococice continue

Mod de adm.	Medicamentul	Doza
I.M.	Di-benzil penicilină Moldamin (fl. de 600.000 u și 1.200.000 u) Extenciline, Biciline, Tardociline	1 fl. de 600.000 U la 7 zile 1 fl. de 1.200.000 u la 7 zile
Oral	Fenoximetil-penicilină Penicilină V (tb. 200.000 u) Oratren (Bayer)	1 tb. de 200.000 u de 2 ori pe zi

Medicația orală reduce incidența recidivelor cu aprox. 85%, preparatele injectabile cu 99%. În reacțiile alergice la penicilină se folosește eritromicina 30 mg/kg/zi.

Necesitatea tratamentului cu penicilină al anginei streptococice este unanim recunoscută, diferă însă schemele terapeutice ale diferiților autori și formele medicamentoase pe care le au la dispoziție. Noi preferăm pentru siguranță tratamentul injectabil cu penicilina G cristalină în doze bactericide 1.200.000–2.000.000 u/zi timp de 10 z.

Indiferent de schemă tratamentul trebuie început cît mai repede posibil, preferabil după recoltarea exudatului faringian; nu vom aștepta rezultatul bacteriologic.

Scanned with OKEN Scanner

PURTĂTORI SĂNĂTOȘI DE STREPTOCOC HEMOLITIC

Practic, toți purtătorii nazo-faringieni sănătoși de S.H. depistați vor primi tratament cu penicilină. O atenție deosebită se va acorda purtătorilor sănătoși aflați în una din următoarele situații:

– purtători de S.H. din colectivitățile închise (pericol de diseminare);
– purtători cu incidență familială mare de RAA;
– purtători cu amigdale criptice voluminoase în perioade epidemice.

Tratamentul se poate face cu penicilină V per os 4 × 1 tb./zi timp de 7 zile. Administrarea fiecărei doze se va face pe stomacul gol cu o oră înaintea meselor. Avantajele acestui tratament sînt:

– negativarea culturilor faringiene 97,9–100% (Spînu, Mihalcu, 1964);
– ușor de acceptat de copil;
– evitarea consecințelor psihologice induse de durerea provocată de injecții;
– suprimă riscul hepatitei de inoculare.

Dezavantaje: nesiguranța luării medicamentului.

După terminarea tratamentului se face control bacteriologic.

În caz de infecție streptococică apărută într-o colectivitate, întreaga populație va primi penicilină V per os.

Urmărirea reumaticului (după vindecarea puseului acut);

– colaborarea cu familia: trebuie explicat rolul și importanța profilaxiei recidivelor;
– dispensarizarea activă la policlinica teritorială.

Durata profilaxiei: profilaxia începe încă din spital după terminarea primelor 10 zile de tratament curativ. Durata ei diferă după forma de boală:

– pentru copiii care rămîn cu cardiomegalie cu volum la limită – toată viața;
– cardite ușoare – 5 ani;
– celelalte forme de RAA – 5 ani cel puțin, sau mai mult, pentru depășirea vîrstei pubertății;
– sindrom minor postreptococic – 1 an.

Chiar în timpul profilaxiei se pot grefa infecții streptococice virulente pentru că nivelul profilactic de penicilină este insuficient pentru combaterea germenilor virulenți. În cazul apariției unei infecții streptococice acute la un fost reumatic, acesta va fi tratat prompt cu penicilină G injectabilă i.m. în doze bactericide 1–2 mil. u/zi în 4 doze 10 zile, după care se va continua profilaxia.

Amigdalectomia a cărei valoare profilactică este astăzi contestată, extracțiile dentare se vor face sub protecție de penicilină în doze bactericide.

Profilaxia primului atac reumatismal. Tratamentul anginei streptococice. Este înțelept să tratăm cu penicilină orice angină, chiar dacă natura ei

Scanned with OKEN Scanner

nu este precizată. Este inadmisibil numărul de 20.000 de copii care se îmbolnăvesc anual de RAA în țara noastră atît timp cît avem la dispoziție un tratament eficient și ieftin.

Schema de tratament a infecției streptococice

Mod de adm.	Medicamentul	Doza
I.M.	Dibenzil-penicilină Moldamin (benzatin-penicilină)	1.200.000 u injectabil 600.000–900.000 u (la copiii mai mici)
	Penicilină G cristalină Procain-penicilină Dibenzil-penicilină	1.200.000 u i.m. 600.000–900.000 u (la copiii mai mici)
Oral	Penicilină V (fenoximetil penicilină)	4×250.000 u/zi timp de 10 zile
	Eritromicină	40 mg/kg/zi timp de 10 zile

– urmărirea bolnavului clinic, biologic și bacteriologic 3–6 luni
– repausul și reluarea activității:

Forma clinică	Repaus complet	Activitate redusă	Reluarea activității
Absența carditei	1–2 săpt.	2–6 săpt.	după 6 săpt.
Semne minime de cardită,	2–4 săpt.	2 luni	după 3 luni
Semne de cardită, miocardită, fără cardiomegalie	2–3 luni	3 luni	după 6 luni
Cardită severă, cardiomegalie persistentă	3–6 luni	6–12 luni	niciodată

Complicații: la copiii cu un istoric de crize repetate de RAA sînt de presupus leziuni ale valvelor.

Valva mitrală este afectată de trei ori mai frecvent decît cea aortică. Ambele valve pot fi afectate și rareori apare la copii o insuficiență aortică reumatică izolată. Stenoza aortică în copilărie este aproape întotdeauna congenitală. Valva tricuspidă și cea pulmonară sînt rareori afectate direct de procesul reumatic, deși o insuficiență funcțională a tricuspidei sau chiar a pulmonarei poate însoți insuficiența cardiacă datorată leziunilor inimii stîngi.

Scanned with OKEN Scanner

INSUFICIENȚA MITRALĂ (IM)

IM este un defect valvular caracterizat prin închiderea incompletă a orificiului mitral, cu refluarea sîngelui în timpul sistolei din VS în AS. Reprezintă valvulopatia cea mai frecventă, putînd exista izolat sau în asociere cu o stenoză mitrală mai mult sau mai puțin importantă.

Fiziopatologie: volumul de sînge refluat din VS în AS poate ajunge pînă la 90% din volumul sistolic al VS; la valori de 30–40%, deja IM este severă. Consecințele funcționale sînt:

– creșterea presiunii diastolice a VS cu hipertrofie consecutivă;

– inițial este menținut un debit cardiac normal, pe măsură însă ce leziunea valvulară se accentuează, crește volumul telediastolic, crește și mai mult presiunea din AS, cu repercusiune asupra venelor și capilarelor pulmonare, cu hipertensiune pulmonară și supraîncărcarea VD.

Simptomatologie clinică

Formele ușoare sau moderate sînt asimptomatice.

În formele severe apare paloare, hipotrofie, fatigabilitate, dispnee de efort, palpitații, putînd evolua spre insuficiență cardiacă cu edem pulmonar acut.

La auscultație se percepe un suflu sistolic apexian care iradiază spre axilă și interscapulovertebral stîng, de gradul III–IV, proto- sau holosistolic, în formele grave; în formele medii este în „descrescendo" iar în cele grave este continuu. Intensitatea este mai mare în decubit lateral stîng și în apnee expiratorie. Se mai poate decela prezența zgomotului III care reprezintă umplerea rapidă a VS. Uneori se poate asculta un suflu diastolic de stenoză mitrală funcțională.

Investigații paraclinice

Radiologia evidențiază alungirea arcului inferior stîng (HVS) și dilatația AS în OAD, după tranzitul baritat esofagian. Hilurile pulmonare sînt accentuate.

EKG: evidențiază supraîncărcarea VS, cu deviere axială la stînga și unde R înalte în V_5–V_6 și aVF. În formele severe apare și supraîncărcare AS, cu unde P lărgite, bifide, iar în caz de hipertensiune pulmonară apar și semne de HVD.

Echocardiografia: arată creșterea amplitudinii curbei de deplasare a valvei mitrale mari și mai ales accelerarea vitezei mișcării de recul în faza de umplere rapidă.

Cateterismul și angiografia, practicate în formele severe, apreciază presiunea arterială pulmonară și capilară precum și importanța regurgitării mitrale, și stabilirea mecanismului IM (dilatație a inelului mitral, ruptura de cordaje, fantă a marii valve mitrale etc.).

Diagnosticul diferențial se poate face cu DSV, cardiomiopatiile obstructive, sufluri funcționale.

Evoluția și prognosticul: la majoritatea bolnavilor cu IM moderată, prognosticul pe termen lung este bun și evoluția spre o IC rară. Formele însoțite de o leziune de „jet" pe peretele posterior al AS prezintă pericolul unei en-

Scanned with OKEN Scanner

docardite bacteriene. O treime din cazuri evoluează spre boală mitrală, ceea ce întunecă prognosticul.

Tratamentul cuprinde profilaxia endocarditei și a recăderilor reumatismale, precum și tratamentul chirurgical (refacerea sau înlocuirea valvelor).

STENOZA MITRALĂ (SM)

Constituirea SM după un atac reumatismal necesită mai mulți ani, (în medie 7 ani), de aceea este rară sub vîrsta de 15 ani. Histologic se constată fibroză, retracția și aderențele comisurale ale valvelor și cordajelor tendinoase.

Fiziopatologie: se realizează un baraj în calea golirii sîngelui din AS în VS, ceea ce duce la 2 consecințe:

– scăderea volumului sistolic;

– creșterea presiunii în AS, cu repercusiune pe vasele pulmonare.

Dacă presiunea în capilarele pulmonare depășește 30 mmHg există pericolul apariției edemului pulmonar acut. O creștere mai lentă a presiunii determină o transsudare în interstițiul pulmonar care în timp duce la scleroză pulmonară. Astfel, inițial apare o hipertensiune arterială pulmonară care se transformă în timp în una organică, cu supraîncărcare și insuficiență a VD.

Tablou clinic: în formele medii apar după efort tuse, dispnee, palpitații. În formele severe sînt posibile hemoptizii sau accese de EPA, cu instalarea precoce a insuficienței VD manifestată prin hepatomegalie. Dezvoltarea somatică la cei din urmă este întîrziată.

Inspecția poate releva pulsații în epigastru, semn de VS dilatat. Stetacustic apar „uruitura", un suflu mezodiastolic de intensitate mică spre medie; suflul presistolic care denotă contracția activă a AS și nu se percepe în caz de fibrilație atrială; întărirea zgomotului I = clacmentul de închidere al mitralei și dedublarea largă a zgomotului II = clacmentul de deschidere al mitralei. Zgomotul II este accentuat în prezența hipertensiunii arteriale pulmonare, iar dilatarea VD este tradusă clinic printr-un suflu sistolic de insuficiență tricuspidiană funcțională.

Investigații paraclinice:

Examenul radiologic evidențiază mărirea AS, a VD și dilatarea arterei pulmonare. Mărirea AS este vizibilă în OAD la tranzit baritat, VD mărit determină bombarea conturului anterior al inimii în OAD iar dilatarea arterei pulmonare produce bombarea arcului mijlociu stîng. Cîmpurile pulmonare prezintă o accentuare a desenului vascular în cele 2/3 superioare, mai tardiv ele apar încețoșate, cu prezența liniilor Kerley B care indică stază limfatică.

EKG evidențiază unde P lărgite, bifide, P „mitral", adică semne de supraîncărcare a AS și HVD, cu devierea axului QRS la dreapta.

Scanned with OKEN Scanner

Echocardiografia evidenţiază o curbă de deplasare a mitralei în platou, cu viteza de deplasare diminuată, la fel ca şi amplitudinea, şi o mişcare anterioară a micii valve mitrale în timpul diastolei. Cateterismul cardiac şi angiocardiografia selectivă evidenţiază gradul de creştere a presiunii arteriale pulmonare, dilatarea AS şi aspectul valvelor şi a aparatului subvalvular.

Diagnosticul diferenţial pune destul de puţine probleme, intrînd în discuţie cordul triatrial care are aceleaşi consecinţe fiziopatologice dar alte caracteristici echo şi ascultatorii.

Evoluţia SM este lungă, prognosticul depinzînd de diametrul orificiului mitral. Pot apare complicaţii ca endocardita, tulburări de ritm, hemoptizii, embolii arteriale, cord pulmonar cronic.

BOALA MITRALĂ

Etiologia sa este întotdeauna reumatismală, fiind caracterizată de asocierea unei SM cu o IM.

Hemodinamic se conjugă efectele celor două leziuni, ducînd la creşterea presiunii în AS, vene şi capilare pulmonare, cu dezvoltarea unei hipertensiuni arteriale pulmonare cu HVD.

Tablou clinic: pot apare dispnee de efort, hemoptizii, crize de EPA, sau semne de insuficienţă cardiacă.

Examenul fizic evidenţiază atît semne de IM cît şi de SM.

Investigaţii paraclinice

Radiologic apare un dublu contur al marginii drepte produs de dilataţia AS şi un arc inferior stîng alungit şi bombat, prin dilataţia VS.

EKG: semne de HAS şi hipertrofie biventriculară.

Cateterismul şi angiocardiografia nu se practică decît dacă există indicaţie operatorie, iar echocardiografia este utilă pentru a aprecia gradul SM.

Evoluţia este variabilă, putînd fi tolerată pînă la vîrsta adultă. Pot apare complicaţii ca fibrilaţia atrială, endocardita.

Tratamentul chirurgical constă în protezare valvulară.

INSUFICIENŢA AORTICĂ (IA)

În enorma majoritate a cazurilor este de natură reumatismală, morfologic apărînd ca o dilatare a inelului valvular, cu valve scurte, îngroşate şi deformate, VS dilatat şi hipertrofiat, cu o leziune de „jet" după cîţiva ani de evoluţie în camera de ejecţie a VS.

Scanned with OKEN Scanner

Fiziopatologie: o parte din sîngele aruncat în aortă se întoarce în VS în timpul diastolei. Rezultă o umplere excesivă a VS care duce la dilatație și hipertrofie. Prin aceasta se menține un debit sistolic normal, în ciuda refluării.

Semne clinice

În formele severe apar dispnee de efort, transpirații profuze, intoleranță la căldură. Dacă apare insuficiența cardiacă, apare ortopneea, crize de angină sau de EPA, cu posibilitatea morții subite.

Se constată paloare prin vasoconstricție reflexă, șoc apexian deplasat în jos și în afară, hiperpulsatil, dans arterial, puls saltant. Auscultatoriu se percepe un suflu diastolic în spațiul III–IV intercostal stîng în procubit și în expir, în descrescendo, dulce, aspirativ, un rulment Flint mezo-telediastolic apexian prin stenoza mitrală funcțională în formele severe. Tensiunea arterială este divergentă.

Investigații

EKG în formele severe evidențiază HVS și uneori HAS, fiind posibilă apariția fibrilației atriale.

Radiologic VS și aorta sînt dilatate și hiperpulsatile, cu cîmpuri pulmonare clare.

Echocardiografia evidențiază ca semn direct flutterul valvei anterioare a mitralei datorat jetului aortic din diastolă. Semnele indirecte sînt: dilatarea VS, aortei ascendente, cu AS normal sau puțin dilatat.

Diagnosticul diferențial trebuie să elimine anemiile severe, tireotoxicoza, canalul arterial, DSV cu IA.

Evoluția în formele moderate este favorabilă, fiind în general bine tolerată. Este posibilă apariția recăderilor sau a endocarditei. Tratamentul chirurgical este în principal conservator.

2.2. ENDOCARDITA INFECȚIOASĂ

Definiție: Endocardita infecțioasă (EI) este o boală septică, cu debut insidios sau brusc care determină leziuni cardiace sau le agravează pe cele preexistente și care în evoluția sa poate afecta și alte organe. Grefa microbiană se localizează cel mai frecvent la nivelul endocardului valvular și mai rar al celui parietal, determinînd leziuni vegetante sau ulcero-vegetante produse de multiplicarea locală a agentului infecțios pe leziuni inițiale abacteriene.

EI a avut în decursul istoriei sale mai multe denumiri: endocardită lentă, endocardită subacută, endocardită malignă, maladia Ossler, maladia Jaccoud-

Scanned with OKEN Scanner

Ossler, endocardita septică, endocardita embolică. În prezent se utilizează denumirea de endocardită infecțioasă.

Luîndu-se drept criterii aspectul evolutiv și agenții etiologici ai bolii au fost și sînt încă folosiți termeni ca: endocardita bacteriană subacută (grefa septică pe malformații congenitale de cord și miocardiopatii) și endocardita bacteriană acută (cînd nu există afectare endocardică anterioară). În general cazurile erau considerate acute dacă durata evoluției lor era mai scurtă de 6 săptămîni, și subacute dacă evoluția depășea acest interval. Această diviziune acceptată de numeroși autori pare în prezent arbitrară întrucît în multe cazuri este greu de precizat timpul scurs de la debut, pentru că există o mare suprapunere între tabloul clinic, bacteriologic și anatomopatologic al celor două forme, iar terapia antibiotică a influențat semnificativ evoluția ambelor forme clinice. Totuși, cînd boala are debut brusc, cu aspect de stare septicemică gravă, provocată de infecții, în special stafilococice sau cu germeni gram negativi și afectează endocardul valvular sau parietal nelezat anterior, se justifică încadrarea sa ca „acută". Înlocuirea termenului de endocardită bacteriană cu cel de infecțioasă pare judicioasă, avîndu-se în vedere variabilitatea și multitudinea agenților etiologici (bacterii, fungi, ricketsii etc.).

Jaccoud în Franța a publicat primele cazuri în 1882, fiind urmat de Josseraud și Roux în 1882 și Pineau în 1883.

În Germania, Litten în 1881 și Leyden îi bănuiesc existența, dar abia în 1901 aspectul clinic este descris de Lenhartz, atunci cînd boala era deja cunoscută.

În Anglia, Ossler descrie magistral tabloul clinic și implicațiile prognostice ale bolii, în lucrări publicate în perioada 1885–1905.

Datele din literatură arată că în ultimele decenii și îndeosebi în ultimii ani, față de aspectele descrise inițial de Ossler și completate ulterior, au apărut modificări semnificative privind etiologia, aspectul clinic și îndeosebi evoluția și soluțiile terapeutice. Astfel s-a schimbat parțial spectrul etiologic și s-au diversificat factorii declanșatori datorită utilizării mai frecvente a unor tehnici invazive prin înlocuirea valvelor deteriorate, implantul de pacemaker-i, extinderea hemodializei etc.

Incidență – Etiologie:

Se pare că incidența EI a scăzut în ultimele decenii ca urmare a utilizării raționale a antibioticelor în infecții acute, a scăderii frecvenței valvulopatiilor reumatismale și a profilaxiei eficiente la bolnavii cu leziuni preexistente reumatismale sau congenitale cardiace.

Incidența EI la copil este redusă (mai ales sub 2 ani), numărul nedepășind 0,5–1 la 1 000 de bolnavi internați într-un serviciu de cardiologie infantilă. În decurs de 24 ani 1958–1982 în clinica IOMC au fost internați un număr de 10 cazuri de EI la un număr de 144 470 copii internați.

EI survine îndeosebi pe malformații cardiace preexistente, frecvența grefei fiind de 0,2–0,5%. Cardiopatiile cianogene sînt cele mai expuse la grefă, cu precădere tetralogia Fallot, trunchiul arterial comun și transpoziția vaselor

Scanned with OKEN Scanner

mari. Dintre cele necianogene cele mai expuse sînt: DSV, persistența canalului arterial și coarctația de aortă.

Poarta de intrare a agenților etiologici poate rămîne în multe cazuri necunoscută. Totuși, cele mai frecvente cazuri de EI se găsesc la persoanele cărora li s-a efectuat o extracție dentară sau amigdalectomie, mai ales în cazul existenței unei cardiopatii reumatismale. Focarele dentare infecțioase, cu sau fără extracție dentară, ocupă primul loc între factorii declanșatori (Friedberg, Perrin, Sternon), situîndu-se înaintea focarelor amigdaliene, a infecțiilor bronhopulmonare sau a celor condiționate de diverse manopere sau intervenții (intervenții chirurgicale pe cord deschis, traheostomii, hemodializă).

Microorganismele care se găsesc în infecțiile dentare sau în amigdalele infectate pot fi „aruncate" în curentul sanguin în timpul manevrelor operatorii. De obicei este vorba de streptococul viridans. La adulți intervențiile în sfera uro-genitală (cistoscopii, cistostomii, cateterizări) pot fi responsabile de bacteriemii, iar ca agenți cauzali în aceste cazuri sînt: Klebsiella, E. coli, piocianicul și mai rar proteus.

Avorturile și infecțiile post-partum determină EI, iar agenții etiologici sînt stafilococi, streptococi, enterococi, anaerobi.

Germenii responsabili de producerea EI sînt în 90% din czuri streptococul și stafilococul. Streptococul viridans este agentul etiologic cel mai frecvent incriminat, de obicei sensibil la penicilină. Cu o frecvență mai mică sînt raportate EI generate de gram pozitivi sau negativi, aprox. 5% din cazuri. Endocarditele produse de fungi (candida, aspergillus, histoplasma) au început să fie descrise și la copil, și chiar din formele cele mai grave.

Pneumococul apare mai rar în etiologia EI, cam 5%; (tipul XII).

Ricketsii și virusuri – endocardita cu Coxiella burnetti este semnalată în angine.

Infecții mixte (2 germeni) sînt rare și ridică probleme dificile de interpretare și tratament.

Factori favorizanți: EI tinde să apară în condiții hemodinamice speciale, pe un endocard supus unui traumatism de intensitate minoră, dar continuu, care produce un punct de rezistență redusă. Endocardita tinde să apară în zone de presiune ridicată, localizîndu-se frecvent în cavitățile stîngi ale inimii și mai ales în ventricul. Apar mai des în DSV decît în DSA. Bolile sau condițiile patologice care predispun la grefa infecțioasă cel mai frecvent sînt: valvulopatiile cronice reumatismale, bolile congenitale cardiovasculare, prolapsul de valvă mitrală, bolile degenerative și ateroscerotice ale cordului, fistule arterio-arteriale sau arterio-venoase congenitale, protezele valvulare și pacemakerele intracardiace.

Patogenie: În inițierea și localizarea infecției în EI sînt implicate patru mecanisme: a) leziunea valvulară preexistentă și modificarea hemodinamică sub numele de „efect de jet"; b) trombusul fibro-plachetar; c) bacteriemia; d) procesele imunologice.

Scanned with OKEN Scanner

a) *Leziunea cardiacă preexistentă:* EI tinde să apară în condiţii hemodinamice speciale, pe un endocard supus unui traumatism care produce un punct de rezistenţă scăzut la infecţii. În ordinea frecvenţei, valvulele cele mai afectate în EI sînt cele mitrale urmate de cele aortice şi tricupside, ceea ce demonstrează că stressul mecanic reprezintă un factor critic în localizarea leziunii endocardice. Efectul de jet traumatizează suprafaţa endotelială, oferind condiţii favorabile agregării plachetare, formării trombusului fibrino-plachetar şi dezvoltării coloniilor bacteriene. Arii de localizare: suprafaţa ventriculară a valvei aortice în insuficienţa mitrală; peretele ventriculului drept sau valva septală a tricuspidei în DSV; partea pulmonară a canalului arterial etc.

b) *Trombusul fibrino-plachetar.* Leziunea iniţială, sediul localizării şi multiplicării bacteriene este reprezentată de un trombus alcătuit din fibrină şi trombocite (vegetaţie), care se formează pe orice arie de endocard lezată prin diferite modalităţi: inflamaţie anterioară, proces de degenerescenţă, traumatism endocardic (cateterisme, implant de proteze etc.). Trombusurile (vegetaţiile) endocardice apărute în circumstanţele menţionate sînt de regulă sterile.

c) *Bacteriemia.* Trombusurile sterile se colonizează cu microorganisme în cursul unor episoade de bacteriemie, spontane sau provocate prin manopere medico-chirurgicale. Implantarea microorganismului patogen se face cu uşurinţă la nivelul acestor vegetaţii iniţial sterile de pe suprafaţa endocardică, precum şi în funcţie de patogenitatea şi durata bacteriemiei şi de adezivitatea agentului bacterian. Unii germeni cum sînt streptococii viridans, cu o patogenitate redusă, se localizează electiv pe leziuni preexistente, iar procesul infecţios realizat evoluează mai lent şi mai puţin intens, generînd forma subacută a bolii. Alte microorganisme, ca de exemplu stafilococul, caracterizat printr-o mare virulenţă, lezează valvele endocardice normale generînd forma acută a endocarditei. Vegetaţiile infectate şi procesul distructiv valvular duc la declanşarea emboliilor septice, care pot afecta orice organ.

d) *Starea imunologică.* În cursul EI se produc modificări imunologice şi de sensibilizare responsabile de o parte din simptomatologia bolii.

Cordeiro şi colab. au descris două faze de evoluţie a EI:

a) faza incipientă, infecţioasă, caracterizată prin manifestări septice, clinice şi umorale;

b) faza imunologică, tardivă, care are caracterul mixt al unei infecţii cronice şi al unei boli imunologice.

Mecanismul imunologic joacă un rol important în visceralizarea bolii, care evoluează mai sever. În acestă fază se pot evidenţia tulburări umorale, leziuni vasculare şi o nefropatie de tip glomerulită proliferativă.

Hiperglobulinemia este întîlnită obişnuit în formele cu evoluţie subacută, fiind însoţită de creşterea plasmocitelor în măduva osoasă. Nivelul complementului seric scade în cazul în care apare glomerulonefrita prin complexe imune. Crioglobulinele pot fi prezente în circulaţie şi pot determina ocluzii vasculare la nivelul degetelor mîinii şi picioarelor.

Mecanismele implicate în EI acute sînt diferite faţă de formele subacute. În 50–60% din cazurile de EI acute s-a constatat că valvele afectate erau ante-

Scanned with OKEN Scanner

rior normale; de aici rezultă că prezența trombusului fibrino-plachetar nu este indispensabilă patogeniei acestei forme de valvulită deoarece microorganismele ce produc această boală sînt deosebit de invazive (stafilococi, enterococi). Mecanismul exact prin care bacteriile patogene invadează valvele normale nu este cunoscut. Studii experimentale sugerează că aderența bacteriană este o proprietate importantă care determină colonizarea bacteriilor.

Anatomie patologică

Inima – Leziunea caracteristică este inflamația vegetantă sau ulcero–vegetantă a endocardului; se produce atît pe valve anterior lezate, pe cele normale, cît și pe endocardul parietal. Vegetațiile sînt formate dintr-o masă de fibrină în care sînt înglobate trombocite, leucocite și colonii de bacterii. Suprafața valvulară subiacentă vegetațiilor este sediul unui proces distructiv difuz, cu un exudat inflamator, limfocite, mononucleare și polimorfonucleare.

Cele două caracteristici importante ale vegetațiilor din EI sînt:

a) prezența bacteriilor preluate constant de curentul sanguin și care detemină febra, bacteriemia și toxemia bolii.

b) friabilitatea lor, cu posibilitatea detașării unor particule (embolusuri) care, vehiculate în torentul circulator, pot produce infarcte aseptice sau septice în diferite organe.

Efectul distructiv al leziunilor vegetante bacteriene poate duce la apariția unor complicații care includ: perforarea cuspelor valvulare, rupturi ale cordajelor tendinoase, perforări ale septului interventricular sau ale sinusului Valsalva.

Miocardul poate fi afectat prin: microinfarcte embolice; leziuni produse de toxinele microbiene, de bacterii care acționează direct asupra miocardului, leziuni de vasculită, rezultate ale acțiunii complexelor imune.

Macroscopic apare un aspect flasc, neomogen, tigrat, pe secțiune friabil și cu dilatarea cavităților. Microscopic apar două tipuri de leziuni ale fibrelor musculare, inflamatorii și degenerative (microabcese și respectiv cicatrici stelate, benzi de fibrină).

Leziunile vasculare sînt mai frecvente după cele cardiace. Acestea sînt generalizate la arteriolele de calibru mic sau mediu și la capilare. Se caracterizează prin reacții de tip inflamator, turgescența endoteliului și îngroșarea mediei.

Manifestări clinice

Boala apare după vîrsta de 3 ani, deși rare cazuri au fost descrise și la copilul mai mic și chiar la sugar, în majoritatea cazurilor la un cardiac cunoscut (în 50% din cazuri tetralogie Fallot sau DSV, în 25% din cazuri stenoză aortică sau persistență de canal arterial, în 10% și după 10 ani pe o valvulopatie reumatismală).

Debutul este de cele mai multe ori insidios, manifestat prin febră, astenie, paloare, anxietate, scădere ponderală. Aceste manifestări survin uneori după extracții dentare, după adenoamigdalectomii, cateterism cardiac sau după o infecție intercurentă.

Scanned with OKEN Scanner

În perioada de stare a bolii tabloul clinic asociază semne și simptome generate de infecție, de embolizarea fragmentelor de vegetații, de circulația complexelor antigen-anticorp, sau legate de agravarea bolii cardiace subiacente.

Febra (39–40°) deși constantă este neregulată, singura ei caracteristică fiind persistența și rezistența la tratament. Rare EI evoluează fără febră și asociază insuficiență renală, insuficiență cardiacă și reactivitate deficitară a organismului.

Emboliile, fenomen caracteristic în perioada preantibiotică, au scăzut astăzi semnificativ ca frecvență. La copil embolizarea fragmentelor de vegetații se poate face în plămîn, rezultînd infarcte, în splină cu splenomegalie consecutivă, sau în creier.

Semne cardiace: suflurile cardiace sînt prezente la majoritatea bolnavilor de EI, fiind datorate valvulopatiilor reumatismale sau malformațiilor congenitale de cord. Examenul clinic atent poate pune în evidență accentuarea acestor sufluri sau apariția de noi sufluri. Apariția noilor sufluri și accentuarea celor existente sînt expresia procesului ulcero-vegetant în care predomină procesele distructive ulceroase care deteriorează valvulele. Examenul echografic evidențiază vegetații valvulare sau distrugerea completă a unei valvule.

Insuficiența cardiacă inexplicabilă la un copil cu malformație congenitală de cord compensată poate fi o manifestare de debut a EI mai ales cînd are și VSH crescut (este semn de miocardită).

Absența suflurilor, rară la debut, a fost semnalată în EI acută, pe un cord normal.

Pericardita și infarctul de miocard apar mai rar la copil.

Semnele cutaneo-mucoase apar tardiv în evoluția bolii și sînt rare la bolnavii tratați corect.

Peteșiile au valoare în context clinic, fiind localizate pe mucoasa bucală, supraclavicular și conjunctival.

Hemoragii „în aschii", noduli Osler (mici, fermi, dureroși, ce apar în pulpa degetului), pete hemoragice ce apar pe palme, plante, toate aceste manifestări sînt vasculite secundare depozitelor de complexe imune circulante în pereții vaselor periferice.

Explorări de laborator

Anemia este cu atît mai severă cu cît boala este mai înaintată în evoluție. Hemoglobina este foarte rar crescută, trombocitele sînt normale sau scăzute, mai ales cînd se asociază splenomegalia și hipersplenismul, și datorită coagulării diseminate intravasculare sau creșterii consumului plachetar.

Leucocitele sînt mult crescute întotdeauna. Leucocitoza poate fi absentă în formele subacute, și chiar se poate întîlni o leucopemie. În formele leucemice apare o deviație la stînga a seriei leucocitare, cresc monocitele și apar histiocite.

Examenul de urină evidențiază în sediment hematurie marcată, albuminurie ++, cilindri hialini sau granuloși (glomerulonefrită ac.).

Scanned with OKEN Scanner

VSH este mult crescut, chiar în prezența insuficienței cardiace.

Gammaglobulinele cresc mult și se produce inversarea raportului albumine/globuline.

Hemocultura este examenul cel mai important, fără de care diagnosticul de EI rămîne incert. Repetarea lui în aceeași zi, de 6–10 ori/zi folosind medii anaerobe, aerobe și pentru ciuperci (Sabouraud), eventual după o oprire de 3–4 zile a antibioticului (dacă starea copilului o permite) crește șansa de identificare a germenului. Fiecare hemocultură trebuie să conțină 1 ml sînge pentru 20 ml mediu (ideal 10 ml sînge pentru 100 ml mediu). O cultură este declarată sterilă numai dacă după o urmărire de 3–4 săptămîni nu se dezvoltă germeni. După identificarea germenului laboratorul trebuie să precizeze concentrația minimă bactericidă și bacteriostatică a antibioticelor. Prezența a cel puțin 2 hemoculturi cu același germene confirmă diagnosticul.

Examenul ecocardiografic: diagnosticul de EI beneficiază din 1973 de posibilitatea de detectare a vegetațiilor valvulare prin metoda ultrasonică. Se pun în evidență vegetațiile valvulare mai mari de 2 mm pe valvulele aortice, mitrale, tricuspidiene. Se pune diagnosticul pozitiv de EI de origine fungică și cu hemoculturi negative.

Cateterismul cardiac și angiocardiografia arată mărimea și importanța consecințelor hemodinamice consecutive leziunii valvulare și să identifice valvula deteriorată.

Forme clinice

În afară de EI acută și subacută sînt descrise numeroase alte forme clinice corelate cu agenți etiologici, vîrsta, cu localizarea infecției.

EI stafilococică: frecvența ei este în creștere datorită chirurgiei cardiace și toxicomaniei din unele țări. Predomină forma cu stafilococ auriu cu poartă de intrare cutanată. Frecvent atingerile sînt plurivasculare și mai frecvente pe cordul drept. Evoluția ei este gravă, decesul datorîndu-se procesului distructiv al stafilococului, rezistenței la antibiotice și persistenței septice cu metastaze multiple.

EI cu enterococ: febra este singurul semn clinic; și enterococul se grefează pe cordul normal, și cînd apar suflurile este un semn important de diagnostic pozitiv. Evoluția este gravă, se deteriorează valvele, se produc rupturi, trombembolii.

EI cu enterobacterii apare la bolnavii cu leucoză, neoplasm, ciroze sau diabet. Clinic debutează cu febră importantă sau cu complicații nervoase (meningită, embolie cerebrală). Evoluția este foarte gravă.

EI fungică apare la cei care au folosit citostatice și corticoizi. Poarta de intrare este pulmonară, are o evoluție foarte gravă.

Endocarditele cu hemoculturi negative reprezintă 15–30% din cazuri. Se localizează pe valvulele aortice; au o evoluție gravă.

EI la cei operați pe cord și la protezații valvulari. Infecția de valvă după tratamentul chirurgical reprezintă un nou tip de boală. EI apărute imediat postoperator, generate de germeni Gram negativi și fungi sînt letale, în timp ce EI ce survin tardiv, de etiologie streptococică, au o letalitate de 20%.

Scanned with OKEN Scanner

EI la bolnavii cu hemodializă: fistulele arterio-venoase create artificial la bolnavi pentru hemodializă îi expun la infecții. Riscul crescut de infecție valvulară al bolnavilor cu hemodializе repetate impune o chimioprofilaxie eficientă, atunci cînd aceștia sînt supuși unor tratamente stomatologice sau urologice.

Diagnosticul pozitiv. În perioada de stare, acesta se stabilește pe baza tetradei clasice: leziune valvulară sau malformație congenitală de cord; febră; manifestări embolice; hemoculturi pozitive.

În perioada de debut semnul semnificativ este febra mare. Majoritatea bolilor febrile, datorate unor infecții ale căilor respiratorii superioare își relevă substratul în 7 zile. Dacă febra persistă și originea sa rămîne obscură, la sfîrșitul acestei perioade, la un bolnav cu o valvulopatie organică dobîndită sau cu o malformație congenitală de cord, vor fi efectuate obligator hemoculturi și alte investigații pentru a confirma diagnosticul sau cauza febrei. Se afirmă că la un valvular, o stare febrilă care durează mai mult de 7 zile și căreia nu i se găsește cauza, permite prin eliminare să punem diagnosticul de EI, chiar în lipsa altor semne. Investigațiile de laborator trebuiesc interpretate în context clinic. Hemoculturile sînt necesare atît pentru diagnostic pozitiv cît și pentru identificarea germenului.

Diagnosticul diferențial. Cînd hemoculturile sînt negative se pot pune în discuție și alte diagnostice: colagenoză, RAA, siclemie, limfoame, mixom cardiac, TBC miliară.

Tratament

Baza tratamentului EI o reprezintă antibioterapia, în aplicarea căreia vor fi respectate următoarele principii:

a) administrarea precoce, bazată pe diagnostic sau pe rațiuni etiologice temeinice;

b) utilizarea de antibiotice bactericide, în administrare continuă, în PEV, în doze ce permit obținerea unor nivele sanguine superioare concentrației medii bactericide asupra germenilor cauzali.

Foarte des este necesar să recurgem la o asociere de medicamente antibacteriene:

– pînă la identificarea germenului și testarea sensibilității la antibiotice, alegerea acestora va fi dictată de etiologia cea mai probabilă.

După unii autori antibiograma nu este necesară pentru germenii anaerobi din cauza răspunsului lor fidel la antibioticele tradiționale de ex. clindamicina, cloramfenicolul, metronidazolul și cefoxitina sînt active față de tulpini de bacteroides, celelalte betalactamide sînt active față de celelalte specii de anaerobi.

Durata tratamentului va fi suficient de lungă pentru eradicarea totală a infecției endocardului sau a altor focare existente (4 săpt. în endocarditele produse de germeni sensibili la antibiotic și 6–8 săpt. cînd germenele este rezistent).

Dispariția febrei și hemoculturile negative nu sînt criterii suficiente pentru suprimarea tratamentului antibacterian, germenii pot persista în leziunea

Scanned with OKEN Scanner

endocardică într-o masă de fibrină şi se pot dezvolta în ciuda hemoculturilor negative.

Criterii pentru suprimarea tratamentului antibacterian sînt greu de stabilit; printre ele figurează: evoluţia unor manifestări clinice (febră, splenomegalie, manifestări cutanate etc.) sau normalizarea unor indici bioumorali (VSH, proteina C reactivă, hemocultura); după izolarea germenului şi testarea sensibilităţii la antibiotice se va corecta schema de tratament (asocieri de antibiotice, doze), controlîndu-se negativarea hemoculturilor. După întreruperea tratamentului antibiotic în primele şapte zile vor fi repetate hemoculturile.

Înlocuirea chirurgicală a valvei infectate poate fi salvatoare.

Se suspectează deci diagnosticul de EI la orice copil cu boală de cord la care febra persistă mai mult de 3–5 zile fără o cauză evidentă. Se va spitaliza copilul, dar se amînă cîteva zile introducerea antibioticelor, timp în care se prelevează hemoculturi repetate (începerea terapiei este o decizie „ireversibilă"). Dacă după 5–7 zile de aşteptare tabloul clinic este sugestiv şi hemoculturile rămîn negative (sterile), se decide începerea tratamentului cu antibiotice i.v. chiar în lipsa diagnosticului bacteriologic. La unii pacienţi tratamentul se poate începe după 24 de ore de la internare (după ce s-au recoltat 6–8 hemoculturi), şi anume:

– la bolnavi cu tablou clinic clasic;

– în cazurile grave, cu semne clinice suficiente pentru a face diagnosticul probabil;

– în cazurile în care diagnosticul clinic este probabil şi la care există în plus lezarea valvelor aortice sau embolizări cerebrale sau pulmonare;

– în bolile prelungite (de 2–3 luni) tratate cu mai multe cure scurte succesive de antibiotice (în aceste cazuri germenul poate să crească după 2–3 săpt. şi necesită alte 7 zile pentru identificare de subtipuri).

Antibioterapia endocarditei produsă de streptococul viridans

Penicilina este drogul de elecţie; asocierea cu alte antibiotice este justificată în unele cazuri documentate de rezistenţa la penicilină. Schema de tratament: Penicilină G 6–10 mil. U/zi i.v. la 4 ore timp de 4 săpt., sau Penicilină G 20 mil. U/zi la 4 ore 4–6 săpt. + Streptomicină 50 mg/kg/zi i.m. 1 săpt., apoi 25 mg/kg/zi timp de 5 săpt., sau + Gentamicină 5–6 mg/kg/zi i.v. sau i.m. la 8 ore, 6 săpt.

Antibioterapia EI produse de enterococ: acesta poate fi izolat în mod excepţional la copil, fiind mai des întîlnit la adult; 5–10% din cazuri. Tratamentul se face cu asocierea Penicilină + Streptomicină în aceleaşi doze ca mai sus.

Antibioterapia EI produse de stafilococ: în majoritatea cazurilor germenul este coagulazopozitiv, deci rezistent la penicilină. Se preferă Oxacilina 200–300 mg/kg/zi la 4 ore timp de 6 săpt. în formele obişnuite de boală. În forma fulminantă: Oxacilină 200–300 mg/kg/zi i.v. la 6 ore 6 săpt. + Gentamicină 5–7 mg/kg/zi i.v. sau i.m. la 8 ore timp de 7 zile. EI dată de stafilo-

Scanned with OKEN Scanner

cocul coagulazonegativ penicilinosensibil; Penicilină G 20 mil. i.v. la 4 ore 2 săpt., apoi 1 mil. U de 2 ori/zi i.m. timp de 4–6 săpt.

Antibioterapia EI date de fungi: Amfotericina B este drogul de elecție; se începe cu 0,25 mg/kg în prima zi și se crește cu 0,25 mg/kg/zi pînă la doza totală de 1 mg/kg/zi.

Antibioterapia EI produsă de alți germeni sau cu hemoculturi sterile: se va aplica schema Penicilină G 20 mil. U/zi i.v. + streptomicină i.m. timp de 2 săpt., după care combinația de antibiotice se schimbă dacă culturile se pozitivează, sau se folosește asociația penicilină + gentamicină.

Tratamentul la bolnavii alergici la penicilină (dacă este dovedită). Se utilizează alte antibiotice (eritromicină, clindamicină, vancomicină și cu prudență cefalotină), sau se face desensibilizare sub protecție de hemisuccinat de hidrocortizon și antihistaminice.

Măsuri terapeutice generale: dieta adecvată în calorii, proteine, vitamine și săruri minerale; se supraveghează atent aportul hidroelectrolitic.

Tratamentul tonicardiac și diureticele se utilizează doar dacă există insuficiență cardiacă congestivă. Anticoagulantele în perioada de administrare a antibioticelor i.v. se folosesc cu prudență datorită riscului crescut de hemoragii.

Corticoterapia în doze de 20 mg/kg/zi se utilizează pentru reacțiile alergice la penicilină. Există un risc mare de diseminare a infecției, și mai ales acolo unde hemoculturile sînt negative și este o hipergammaglobulinemie; aceștia nu răspund la dozele de antibiotice uzuale datorită asocierii mecanismului autoimun de întreținere.

Anemia este corectată prin tratament antibiotic, prin stăpînirea infecției; cele severe se corectează cu sînge, preparatele de fier nu sînt indicate atît timp cît infecția nu este jugulată. Se recomandă repaus la pat atît timp cît sînt semne de infecție.

Complicații: emboliile arteriale în plămîni, creier, splină, artere coronare, rinichi, sînt frecvente. Poate apare encefalopatia toxică. Complicațiile renale sînt glomerulonefrita focală embolică acută sau cronică (dată prin boala complexelor imune), cu hematurie proteinurie și uree crescută.

Icterul este rar, poate apare în EI cu gonococ.

Prognostic: cu un tratament corect aplicat se obțin vindecări în 85% din cazurile de EI la copii. În aprecierea prognosticului se va ține seama de următorii factori:

– agentul etiologic responsabil (EI date de streptococul viridans sînt mai accesibile tratamentului antibiotic decît cele date de stafilococul alb coagulazopozitiv sau de fungi);

– prognostic rezervat cînd hemoculturile sînt negative (caracter nețintit al tratamentului);

– gravitatea cardiopatiei pe care survine endocardita;

– instalarea în evoluție a insuficienței cardiace, a complicațiilor embolice sau anevrismale;

– durata evoluției bolii pînă la inițierea tratamentului;

– starea nutrițională anterioară a bolnavului.

Scanned with OKEN Scanner

Mortalitatea este de 25% și se produce prin insuficiență cardiacă secundară perforației valvei mitrale sau aortice, rupturii de cordaje tendinoase, infarct de miocard prin embolie coronariană.

Profilaxie: bacteriemii tranzitorii sînt observate după intervenții stomatologice sau după proceduri operatorii diagnostice.

Riscul EI este probabil redus, dar gravitatea bolii, complexitatea tratamentului și durata lui impun profilaxia la cazurile cu risc crescut (valvulopatii reumatismale, malformații congenitale de cord, endocardită în antecedente, proteze valvulare, intervenții pe cord, cateterisme prelungite).

Scopul profilaxiei este de a elimina bacteriemia înainte de implantare pe endocardul lezat, sau să se distrugă aceste bacterii înaintea formării vegetațiilor.

Se recomandă: igienă dentară perfectă; măsuri riguroase de asepsie cu ocazia intervențiilor chirurgicale; supravegherea și îndepărtarea la timp a cateterelor, valvelor și protezelor valvulare; profilaxia cu antibiotice.

Conduita profilaxiei cu antibiotice

– intervenții stomatologice sîngerînde, adenectomii, amigdalectomii, bronhoscopii – agentul poate fi streptococul viridans. Se folosește Penicilina G 30.000 U/kg, pînă la 1 milion/zi, 2 zile înaintea intervenției, urmată de administrarea de Penicilină V 400 mg la 6 ore, 4 zile;

– intervenții chirurgicale Penicilină sau Ampicilină 50 mg/kg/zi i.m. la 6 ore 2–3 zile (se poate asocia Gentamicină);

– intervenții cardiovasculare; riscul este stafilococul; se folosesc cefalosporine înainte de operație și 3–5 zile postoperator;

– alergici la Penicilină: Vancomicină 20 mg/kg/zi i.v. în PEV lentă cu 30–60' înainte de intervenție sau Eritromicină 40 mg/kg/zi în 4 prize i.v. timp de 3 zile;

– examinarea și evaluarea preoperatorie atentă a stării dentiției, amigdalelor și vegetațiilor adenoide și efectuarea intervențiilor necesare cu cîteva săptămîni înainte de intervenția chirurgicală pe cord contribuie la diminuarea riscului de EI.

2.3. PERICARDITELE

La copil apariția pericarditei are loc ca o manifestare a unei boli generale și mai rar ca un proces izolat. Majoritatea circumstanțelor în care se dezvoltă pericardita sînt: RAA, infecții (virale, bacteriene, TBC, fungice, parazitare), artrita reumatoidă, LED, uremie, boli neoplazice, radiații, thalasemie, traumatisme, sindrom postpericardotomie, ataxie Friedreich, colită ulceroasă.

Scanned with OKEN Scanner

O clasificare simplă a bolilor pericardului le împarte în :1) pericardite acute; 2) pericardite cronice; 3) alte boli ale pericardului.

Pericarditele acute sînt cele mai importante, şi pot fi: fibrinoase, (uscate) sau exudative (cu lichid). Trecerea de la o formă la alta este posibilă în cursul evoluţiei pericarditei acute, dar mai importantă este existenţa tamponadei cardiace sau absenţa sa din forma lichidiană.

Pericarditele cronice sînt afecţiuni ale adultului; mulţi autori individualizează forma de pericardită constrictivă şi cea lichidiană cronică, ambele cu etiologii diverse.

Fiziopatologie: în condiţiile normale pericardul este un sac fibros semitransparent ce înconjoară inima şi porţiunea proximală a marilor vase; are două foiţe, viscerală şi parietală, între ele un spaţiu virtual, cavitatea pericardică unde la copilul normal sînt aprox. 10 ml lichid clar, seros. Pericardul este în contact direct cu pleura, mediastinul şi cu organele acestuia.

Efectele fiziopatologice ale pericarditei depind de competenţa miocardului subiacent (de multe ori inflamat şi el), de natura, volumul şi viteza cu care se acumulează exudatul.

Inflamaţia pericardului determină o acumulare de lichid în cavitatea pericardică; natura acestuia variază cu etiologia, putînd fi seros, serofibrinos, purulent sau hemoragic.

Odată cu inflamaţia şi/sau infecţia pericardului, volumul de lichid creşte rapid (aprox. 200 ml), rezultînd o creştere a presiunii intrapericardice ce poate duce la tamponadă şi la scăderea debitului cardiac. Dacă creşterea volumului de lichid se face lent, toleranţa este mai bună, ca urmare a capacităţii pericardului parietal de „întindere".

Dacă presiunea intrapericardică atinge 10–15 mm Hg, presiunea sistolică scade şi se produce decesul.

Tabloul clinic

Primul simptom al pericarditei este durerea precordială, care este ascuţită, ca un junghi, cu iradiere în abdomen, umăr, accentuată de respiraţie, tuse, deglutiţie, determinînd o senzaţie de presiune-tensiune, cu poziţia culcat şi aplecat înainte care alină durerea. Apariţia de lichid în cantitate mică sau mare ameliorează durerea. Această durere se datorează iritaţiei diafragmului şi pleurei, iritaţiei nervului frenic. Dispneea este moderată şi este agravată în acumularea de lichid. Tusea şi febra se pot asocia.

Examenul fizic este variabil, în funcţie de cantitatea de lichid. Dacă lichidul acumulat este în cantitate mică, zgomotele cardiace sînt normale, jugularele nu sînt turgescente, frecătura pericardică este caracteristică, cu sediul între apex şi marginea sternului, nu se propagă, este superficială şi variabilă cu respiraţia şi poziţia bolnavului, după ore, zile, săptămîni, nu are relaţie cu zgomotele cardiace „pluteşte" peste acestea, se intensifică la manevra Valsalva şi la insipidul profund.

Dacă lichidul se acumulează în cantitate mare, zgomotele cardiace sînt asurzite şi frecătura pericardică absentă.

Scanned with OKEN Scanner

Semnele de suferinţă a cordului ţin de comprimarea acută a acestuia şi se traduc prin: tahicardie, turgescenţa şi pulsatilitatea jugularelor, puls paradoxal, hepatomegalie, cianoză, edeme, hipotensiune arterială, stare de şoc.

Radiologic umbra cardiacă, este mărită, cu diametrul transvers lărgit şi pedicului vascular scurt.

Cele mai caracteristice modificări radiologice sînt:

– în caz de revărsate mari umbra cardiacă apare ca o „carafă" care din faţă are imagine simetrică cu marginea sternului, iar din oblic opacitatea lichidiană umple spaţiul retrocardiac;

– absenţa stenozei pulmonare, hilurile dispărînd în spatele umbrei cardiace (o diferenţiază de miocardită);

– variabilitatea dimensiunilor umbrei cardiace de la o zi la alta;

– pulsaţii slabe sau absente;

– de multe ori se asociază pleurezia.

Electrocardiograma: anomalii ale segmentului ST şi undei T care este negativă în DI, DII, DIII, aVF şi V_2–V_6; prelungirea intervalului ST, ascuţirea undei T, apoi aplatizarea undei T şi negativarea ei (care se menţine luni de zile); microvoltaj QRS, tulburări de ritm: extrasistole, fibrilaţie atrială, flutter etc.

Ecocardiografic pentru a evita unele erori de interpretare se cer anumite detalii tehnice de poziţie a transductorului, direcţia corectă a fasciculului de ultrasunete, care se plasează în spaţiul 4–5 pe marginea stîngă a sternului, direcţionat posterior, şi astfel se va vizualiza peretele anterior toracic, peretele anterior al ventriculului drept, cavitatea acestuia şi septul, cavitatea ventriculului stîng şi peretele posterior al acestuia. Astfel se identifică structurile cardiace (endocard, miocard, epicard). Se mai recomandă şi poziţia supraclaviculară şi sternală, xifosternală.

Diagnosticul echografic de revărsat pericardic: o zonă transsonică de 1–3 mm, adică un spaţiu fără ecouri între peretele toracic anterior şi peretele anterior al ventriculului drept. După spaţiul fără ecouri situat posterior de ventriculul stîng se poate aprecia cantitatea de lichid. 1 cm sînt aprox. 800 ml lichid; 1,7 cm aprox. 1000 ml, 2 cm = 1 250 ml. Se asociază evidenţierea prolapsului de valvă mitrală şi mişcarea paradoxală a septului.

Examenul scintigrafic dă relaţii privind existenţa revărsatului.

Cateterismul cardiac arată creşterea presiunii pulmonare şi din atriul drept. Presiunile din artera pulmonară şi ventriculul drept sînt normale.

Puncţia pericardului: se pune diagnosticul etiologic prin examen citologic şi bacteriologic. Se face în spaţiul II intercostal stîng, în punctul Rotch din spaţiul IV intercostal la 1–2 cm de marginea stîngă a sternului.

Pacientul stă în poziţie ridicată, şezîndă sau semişezîndă, în unghi de 40–60° , rezemat. Se face în serviciul de ATI şi condiţii de cardiostimulator, O_2, EKG. Se injectează morfină s.c., cu 15' înainte de pericardocenteză. Se face anestezie locală cu procaină 2%. Puncţia se face în spaţiul V intercostal stîng cu acul direcţionat spre dreapta şi coloana vertebrală; puncţia paraxifoidiană se face în sus şi spre umărul stîng, la 30°.

Scanned with OKEN Scanner

Se scot 20–40 ml lichid pentru diagnostic, iar în caz de tamponadă 150 ml. Se controlează pulsul, TA, EKG. Acul se scoate foarte rapid .

Diagnosticul pozitiv se bazează pe semnele clinice descrise și investigațiile echocardiografice. Diagnosticul de gravitate este prezența tamponadei ce reprezintă o compresiune acută a inimii, dispnee intensă cu lipotimie și sincopă, tahicardie, hipotensiune arterială.

Diagnosticul etiologic în parte este în funcție de vîrstă, și se pune pe examenul lichidului.

La sugar pericardita este rară și de obicei este purulentă; la examenul clinic starea generală este alterată, febră, detresă respiratorie, tulburări digestive.

Diagnostic diferențial: este cel mai dificil cu o cardiomegalie prin boală de miocard. În ambele există semne comune: (Nados) insuficiență cardiacă, cord mare, pulsații slabe, fără sufluri, zgomote asurzite, modificări ale segmentului ST și undei T.

Dacă este prezentă frecătura pericardică, diagnosticul este clar.

Pulsul paradoxal pledează pentru pericardită. Ecocardiografia pune diagnosticul. Dacă aceasta nu e posibilă, se face proba terapeutică: se dă tratament decongestiv intens 1–2 zile (diuretice, digitală) și se urmărește umbra cardiacă, tensiunea arterială, starea bolnavului. Dacă nu apare nici o modificare se face pericardocenteză.

FORME ETIOLOGICE DE PERICARDITĂ ACUTĂ

a) *Pericarditele acute septice* sînt rare, afectează vîrstele mici (nounăscut, sugar, copil și organismele cu deficite imune). Germenii incriminați sînt: stafilococul, pneumococul, h. influenzae.

Însămînțarea pericardului se face în următoarele împrejurări: infecții generale – septicemii; procese supurative de vecinătate, care se propagă direct prin contiguitate, prin perforare sau pe cale limfatică sau hematogenă (osteomielită, supurații pulmonare, abces hepatic); traumatisme toracice.

Pericarditele acute bacteriene sînt purulente. Clinic apare o infecție severă, (febră, stare toxică, leucocitoză), tulburări respiratorii și, semne de revărsat pericardic; hemoculturile sînt pozitive. Puncția pericardică pune diagnosticul. Evoluția depinde de precocitatea stabilirii diagnosticului și instituirii tratamentului.

Prognosticul este sever. Tratamentul este medical, prin antibioterapie și chirurgical.

b) *Pericardita tuberculoasă* este rară înainte de 10 ani. Apare izolat sau cu pleurezie și/sau peritonită TBC. Contaminarea pericardului se face pe cale hematogenă. Diagnosticul pozitiv este ușor cînd apare în cadrul unor determinări evidente ale unei TBC confirmate.

Scanned with OKEN Scanner

Pericardita TBC implică și forma fibrinoasă dar și exudativă cu lichid sero-citrin în cantitate mare, sau purulent.

Diagnostic pozitiv: hiperergia tuberculinică sau prezența b. Koch în lichidul pericardic.

Evoluția pericarditei acute TBC se face în 50% din cazuri către pericardită cronică constrictivă (boala Pick), deosebit de gravă.

Tratament: tuberculostaticele duc la vindecarea cu sechele; se poate asocia corticoterapia, care împiedică evoluția către pericardita cronică constrictivă.

c) *Pericardita acută reumatismală* apare în cadrul carditei reumatismale (pancardită). Este o pericardită fibrinoasă, mai rar exudativă (lichid sero-citrin). Are caracter fluxionar, semnele clinice suferă schimbări de la o zi la alta. Diagnosticul pozitiv este simplu, apare în context clinico-biologic caracteristic.

Evoluția este favorabilă, datorită corticoterapiei pentru boala de bază (RAA), vindecarea este completă.

d) *Pericarditele acute „benigne"* (idiopatice) apar în a 2-a copilărie, au caracter sezonier. Etiologic, sînt incriminați virusi (Coxsackie B, Echo, mononucleoza infecțioasă). Clinic apare febra, frecătura pericardică, durere precordială. Tratamentul cu antiinflamatorii (aspirină) și antibiotice.

e) *Pericarditele din bolile din colagen* sînt rare, mai ales în LED. Clinic tabloul este dominat de boala de bază (febră, artralgii). Tratamentul se face prin corticoterapie.

f) *Pericarditele din maladia Still* sînt foarte rare. Clinic apare febra, dureri articulare, hetatomegalie, splenomegalie, adenopatie, atingere miocardică și pericardică. Evoluția este favorabilă sub tratament cu Prednison.

g) *Pericardita uremică* apare în faza terminală a unei insuficiențe renale cronice, fiind dată de iritația pericardului de către metaboliți (uree, acid uric). Îmbracă forma uscată, fibrinoasă. Tratamentul este cu antiinflamatoare, tip indometacin.

h) *Pericardita neoplazică.* Această formă poate complica boala Hodgkin, limfoamele nonhodgkiniene, leucemii. Este aproape întotdeauna hemoragică și este un eveniment terminal.

2.4. MIOCARDITE

Definiție: definirea miocarditei, relativ simplă în trecut cînd se făcea pe baze clinice, a devenit complexă azi. În termeni generali, ea implică un proces inflamator al miocardului, mai precis al miocitelor și interstițiului, cu participare variabilă a pericardului.

Scanned with OKEN Scanner

Miocardita este un proces caracterizat prin infiltrat inflamator al miocardului, cu necroză sau/şi degenerescenţă a miocitelor adiacente, netipic pentru un proces ischemic asociat unei boli coronariene.

Procesele inflamatorii interstiţiale sînt focale sau difuze, însoţite de necroză miocardică, sînt produse adesea de factori infecţioşi, de unde denumirea de miocardită infecţioasă. Într-o mare parte din cazuri modificări similare se produc după hipersensibilizare în boli cu componentă autoimună, după toxice endogene sau exogene, iradiere, transplant cardiac.

Incidenţa este în prezent puţin cunoscută, criteriile de diagnostic devenind din ce în ce mai riguroase. Se citează 4–10% la necropsiile de rutină; la persoanele tinere care mor subit 17–21%; 15–22% la cei cu aritmii ventriculare şi 54–62% la bolnavii cu cardiomiopatii congestive.

Interesul pentru studiul miocarditei este sporit de metodele de diagnostic din ce în ce mai precise (explorări cu izotopi), de încercările din ce în ce mai numeroase şi cu rezultate încurajatoare de tratament imunosupresiv şi mai ales de cercetările ample care se efectuează pentru precizarea relaţiilor dintre miocardita acută, în special virală, şi cardiomiopatia dilatativă (congestivă).

Etiologia este diversă, dar cea infecţioasă este pe primul loc. Frecvenţa miocarditelor infecţioase variază cu numeroşi factori: vîrsta bolnavilor, arie geografică, caracterul epidemic sau endemic al bolilor infecţioase, asociaţii patologice. Vîrstele extreme par să joace un rol important: sugarii şi copiii mici fac miocardite virale severe, iar persoanele în vîrstă datorită afecţiunii cardiace asociate stării sistemului imun, fac miocardite virale sau bacteriene severe şi atipice.

În mare parte sînt virale; dintre enterovirusuri Coxsackie B tipul B_3 pare a fi agentul etiologic cel mai frecvent izolat şi în perioada neonatală şi la sugar, apoi virusul poliomielitic, urlian, rujeolic, varicelei, adenovirusuri, ecovirusuri; în multe cazuri nu s-a putut identifica virusul.

Miocarditele bacteriene apar ca o determinare în cadrul unei septicemii în perioada neonatală şi de sugar.

CLASIFICAREA ETIOLOGICĂ A MIOCARDITELOR

A. *Miocardite infecţioase*

1. Virale;
2. Bacteriene: difterie, RAA, septicemii, endocardită infecţioasă, TBC, bruceloză, salmoneloză, meningococemie, tularemie;
3. Rickettsiene: tifos exantematic, febra Q;
4. Spirochetozice: sifilis, leptospiroză;

Scanned with OKEN Scanner

5. Fungice: candidoză, actinomicoză, toxoplasmoză, histoplasmoză, criptococoză, blastomicoză;
6. Parazitare: – protozoare: malarie, boala somnului;
– metazoare: trichinoză, echinococoză, filarioză.

B. *Miocardite neinfecțioase:*

1. Boli autoimune;
2. Reacții de sensibilizare;
3. Toxice, metabolice, agenți fizici, iradiere.

Anatomie patologică

Macroscopic: inima este moderat dilatată, moale, flască și friabilă, de culoare gălbuie cu pete echimotice subepicardice. Afectarea poate fi pe ambii ventriculi, mai frecvent pe cel stîng, care este mai dilatat și/sau cu pereții subțiați. Adesea se găsește o pericardită fibrinoasă sau cu exudat sero-citrin în cantitate mare.

Microscopic: infiltrat inflamator al miocardului cu necroze și/sau degenerescențe ale miocitelor adiacente. Ambele modificări sînt obligatorii pentru diagnosticul pozitiv.

Clasificarea histopatologică relativ recentă, împărțea miocarditele în acute, rapid progresive și cronice. După clasificarea „Dallas", bazată pe biopsia endomiocardică (BEM), miocarditele se clasifică în: miocardite active (acute), persistente, pe cale de vindecare și vindecate. Cele persistente au un infiltrat apreciabil cu degenerare și necroză a fibrelor miocardice, cele pe cale de vindecare au infiltrat și necroză mai reduse cu un grad de fibroză, iar cele vindecate nu au necroză sau degenerare ci persistă un infiltrat minim.

Prin studii de microscopie electronică, de imunofluorescență și de hibridizare virală se pot identifica virusurile cardiotrope.

Patogenie: Miocardul este un țesut favorabil replicării virale, de unde virusurile sînt deversate în număr mare în circulație. Modificările ultrastructurale în celula miocardică apar secundar viremiei și sînt similare celor observate în ischemia miocardică. Din acest motiv s-a sugerat că afectarea mușchiului cardiac în miocardita acută este consecința tulburărilor microcirculației și nu acțiunii virusului. Miocardita difterică este rezultatul acțiunii endotoxinei asupra mușchiului cardiac.

Marea majoritate a cazurilor de miocardită acută evoluează către vindecare completă sau cu mici defecte (tulburări de conducere, hipertrofie ventriculară stîngă); o mică proporție evoluează către o miocardiopatie, caracterizată prin cardiomegalie, proliferare fibroblastică și episoade de insuficiență cardiacă. În aceste cazuri este incriminat un mecanism autoimun în care proteinele miocardului alterate, virusurile sau proteinele induse de acestea să reprezinte antigene împotriva cărora se formează anticorpi specifici. Reacția antigen-anticorp produsă în țesutul cardiac duce la leziuni care evoluează o lungă perioadă de timp. Această evoluție de la miocardita acută la cardiomiopatiile primitive, asemănătoare sau identică fibroelastozei endomiocardice primitive, constituie o problemă în studiu incipient.

Scanned with OKEN Scanner

Tablou clinic: Debutul miocarditelor acute virale (cel mai des întîlnite, motiv pentru care vor fi şi alese ca prototip pentru descriere) este variabil. Uneori este brusc, prin insuficienţă cardiacă brutal instalată cu polipnee, hepatomegalie, edeme periferice, colaps. Această modalitate poate explica moartea subită la sugar. Alteori, debutul este progresiv, precedat de o perioadă prodromală cu durată variabilă de 3–4 săptămîni, îmbracă aspectul unei infecţii pulmonare sau digestive. Ulterior apar semnele de insuficienţă cardiacă. În rare cazuri miocardita este inaugurată de un accident neurologic: convulsii, hemiplegie embolică. O parte din miocardite sînt asimptomatice.

Diagnosticul pozitiv în acest caz se pune pe baza modificărilor EKG.

Examenul fizic cardiovascular evidenţiază tahicardie sinusală în afara febrei, palpitaţii, dureri precordiale, diminuarea şocului apexian, matitate cardiacă mărită, asurzirea zgomotelor I şi II, ritm de galop, extrasistole, fibrilaţie atrială şi sufluri de insuficienţă mitrală şi tricuspidiană legate de dilataţia cordului, hipotensiune arterială, hepatomegalie şi pulmonar raluri de stază.

Radiografia cardiopulmonară evidenţiază cardiomegalie globală, sau predomină ventriculul stîng, cord flasc. Radioscopic curba cardiacă nu este pulsatilă şi unghiurile cardiofrenice ascuţite, stază hilară.

Examenele de laborator sînt nespecifice, dar utile pentru diagnostic leucocitoză (în miocardite bacteriene), leucopenie sau leucocite normale în cele virale, cu limfocitoză; VSH mult accelerat, TGO şi LDH crescute, culturi din faringe, urină scaun, pentru identificarea agentului etiologic, testele serologice pentru dovedirea infecţiei virale prin reacţia de fixare a complementului, aprecierea titrului anticorpilor neutralizanţi etc.

Electrocardiograma semne nespecifice care încă reprezintă cea mai importantă metodă curentă utilizată pentru stabilirea diagnosticului şi de urmărire a evuloţiei. Acelaşi aspect mai apare în ischemia miocardică, pericardită, cardiomiopatii etc. Deşi modificările EKG sînt nespecifice, apariţia lor tranzitorie şi fără o explicaţie precizată în cadrul unei boli infecţioase cu tropism miocardic, le conferă valoare diagnostică greu de contestat. Astfel, miocardita „electrocardiografică" este mult mai frecventă decît cea clinică.

Se constată: tahicardie sinusală, microvoltaj QRS, tulburări de repolarizare ventriculară (subdenivelare a segmentului ST, aplatizarea sau negativarea undelor T în DI, aVL, V_4–V_6), tulburări de conducere AV şi intraventriculare, extrasistole atriale, ventriculare şi excepţional flutter sau fibrilaţie atrială.

Echocardiografia uni- sau bidimensională este un ajutor capital în diagnosticul pozitiv al miocarditei; ea permite excluderea pericarditelor şi evidenţiază dilatarea şi diminuarea contractilităţii inimii şi în special a peretelui posterior a VS.

Biopsia endomiocardică este metoda cea mai precisă de stabilire a diagnosticului definitiv de miocardită. Ea nu poate diferenţia forma infecţioasă de cea neinfecţioasă, dar contextul clinic, istoricul şi datele paraclinice pot ajuta la o interpretare corectă a examenului histologic.

Scanned with OKEN Scanner

FORME SPECIFICE DE MIOCARDITE

Infecțiile virale sînt principala cauză de miocardită acută în Europa și SUA. Deși majoritatea se vindecă, evoluția probabilă către o cardiomiopatie dilatativă pentru o parte din ele le situează în centrul studiilor.

Infecția cu virusuri Coxsackie B determină o viremie în primele 24–48 de ore. Infectarea miocitelor se produce inițial prin fixarea virusului pe membrana celulară prin intermediul unui receptor specific de suprafață, apoi virusul ajunge în citoplasma miocitelor fie prin pinocitoză, fie prin penetrare directă și ulterior se produce replicarea virală cu suprimarea rapidă a sintezei de macromolecule și citoliză. Replicarea virală atinge un maxim în 3–4 zile, după care devine operator mecanismul imunologic.

Interferonul stimulează producerea de celule killer și de macrofage activate, celule care pot liza preferențial miocitele infectate. Producerea precoce de anticorpi antivirus specifici de tip IgM și interacțiunea lor cu macrofagele sînt implicate în limitarea replicării virale și a terminării infecției active. Distrugerea miofibrilelor în miocardita virală este mediată prin: efect citopatic direct al virusurilor, dar și indirect prin mecanisme imuno-celulare și umorale.

În afara necrozei și a infiltrării cu celule inflamatorii, ambele produse prin acțiunea directă a virusului, dar mai ales prin reacția imună, miocardita virală se caracterizează uneori prin apariția precoce de colagen tip I și III, explicînd natura focală a fibrozei. Substanțele eliberate din miocitele infectate sau din celulele inflamatorii par să acționeze în producerea fibrozei prin stimularea locală a fibrinoblaștilor și a sintezei de colagen în miocard. Aceste date ar explica în parte evoluția miocarditelor virale spre o cardiomiopatie dilatativă.

Miocardita cu virusuri Coxsackie B și A este cea mai frecventă formă de miocardită virală dovedită, în special prin tipul B, cu serotipul 1, 2, 3, 4, 5 și mai rar tipul A cu serotipuri 1, 4, 9, 16.

Morfopatologic este aspectul descris, cu deosebirea că se asociază pericardita.

Clinic semnele clinice descrise, insuficiență cardiacă, colaps circulator. Este foarte severă la nou-născut și la sugarul mic, cu deces în 50% din cazuri. În schimb, la tineri și la adulți se vindecă.

Tratamentul este nespecific.

Miocardita cu virus Echo, care face parte din grupa enterovirusurilor; sînt implicate serotipurile 1, 3, 6, 9, 19. Boala este foarte severă la nou-născut.

Miocardita virală apare în perioadele epidemice, mai ales cu virusurile gripale A, B și C.

Clinic simptomele apar la 1–2 săptămîni de la debutul gripei și cuprind dispnee neexplicată, palpitații, dureri toracice de tip anginos, aritmii, tahicardie, semne de insuficiență cardiacă.

Scanned with OKEN Scanner

EKG apar modificări ale segmentului ST şi undei T, uneori tulburări de conducere pînă la bloc complet AV.

Evoluţia miocarditei gripale depinde de severitatea leziunilor miocardice dar şi de prezenţa altor complicaţii.

Miocardita din SIDA: Această afecţiune produsă de HIV realizează o disfuncţie imună globală, facilitînd infecţii repetate prin germeni patogeni predominant oportunişti, cu sau fără sarcom Kaposi. În mod secundar, în unele cazuri, apar afectări şi/sau insuficienţe de organ (SNC, rinichi, plămîn, tract gastrointestinal), care împreună cu infecţia sînt cauze de deces. Cordul poate fi afectat prin sarcom Kaposi, secundar prin virusuri cardiotrope favorizate de SIDA: citomegalic, Epstein Barr, alţi germeni patogeni, droguri cardiotoxice sau malnutriţie. Avînd în vedere severa deficienţă a limfocitelor T şi B se sugerează că afectarea miocitelor şi disfuncţia miocardică sînt rezultatul afectării primare virale prin HIV şi nu al unui proces imun.

Miocarditele din infecţii bacteriene sînt în regresie datorită antibioterapiei. Miocarditele din TBC, infecţii cu Salmonella, scarlatină, meningococemie, infecţii stafilococice sau pneumococice sînt foarte rare. Miocardita reumatismală continuă să rămînă cea mai importantă formă la copil şi tînăr, după cea virală. Clinic apar semne de insuficienţă cardiacă, cardiomegalie pe radiografie şi tulburări pe EKG.

Miocardita din septicemii: afectarea miocardului este extrem de variată în raport cu germenul implicat şi cu patogenia specifică. Manifestările clinice sînt comune. Tratamentul specific şi complex al stării septice este măsura principală.

Miocardita Fiedler: existenţa miocarditei „izolate" Fiedler este pusă la îndoială ca formă autonomă de miocardită.

Este foarte rară şi are unele particularităţi: apare ca o boală acută, predominent la tineri şi copii, fără coafectare endo- sau pericardică, iar leziunile sînt interstiţiale, fără existenţa necrozei, cu exudat seros, cu infiltrat masiv cu limfocite şi plasmocite şi fibroză progresivă.

Clinic tabloul se instalează acut, după o infecţie virală a căilor aeriene superioare, cu febră, dispnee progresivă şi semne de insuficienţă cardiacă. Apar cardiomegalia, ritm de galop, tahicardie sinusală, tulburări de conducere. Evoluţia este severă, cu insuficienţă cardiacă progresivă, rezistentă la tratament şi adesea disritmii, trombembolii sistemice sau pulmonare, moarte subită. Tratamentul este cel al insuficienţei cardiace şi al complicaţiilor sale.

Sindromul de ischemie miocardică care nu apare exclusiv la adult, se poate manifesta la orice vîrstă, inclusiv la nou-născut. Ischemia miocardică poate duce la necroză şi infarct. Prima consecinţă funcţională este alterarea contractilităţii VS cu insuficienţă cardiacă.

Clinic afecţiunea este depistată întîmplător pe EKG, alteori la copilul mare apare un suflu la focarul mitral sau cardiomegalie, apoi modificări pe EKG. Alteori apare insuficienţă respiratorie cu tahipnee, cianoză, colaps. Examenul clinic evidenţiază hepatomegalie, tahicardie, zgomote asurzite, galop, alteori semne de colaps cardiogen (puls slab, anurie, timp de recolorare alungit).

Scanned with OKEN Scanner

Examenele de laborator arată acidoză mixtă, hipoxie moderată, hipoglicemie, uree crescută, potasiu crescut (colaps).

Radiografia evidențiază cardiomegalie și stază pulmonară, edem pulmonar acut. EKG oferă criteriile de diagnostic: ischemia miocardică cu T negativ în DI, aVL, V_{3-V6}. Este un aspect tipic ce ne spune că există leziune: supradenivelarea ST, în dom (unda Perdee) = aspect de insuficiență coronariană acută. Se asociază unde Q de necroză = aspect de infarct de miocard.

Etiologie: hipoxie fetală (APGAR sub 6); tromboză coronară după o embolie cu punct de plecare vena ombilicală; arteriopatia calcifiantă infantilă; malformații: obstrucții severe în stenoza aortică, coarctație de aortă, atrezia ostiumului coronar; emergența arterei coronare din artera pulmonară (Blond-White), a arterei coronare drepte din aortă și coronarei stîngi din artera pulmonară.

Tratamentul este al colapsului cardiogen cu O_2, corectarea acidozei, diuretice, tonicardiac și tratament chirurgical.

Tratamentul

Miocardita acută este o urgență medicală. Supravegherea copilului se face în terapia intensivă, cu monitorizare adecvată, în special cei cu tulburări de ritm. Repausul este absolut, cu sedare, administrare de O_2, hidratare în PEV, cu restricție de lichide și Na și diuretice. Digitalice administrate i.v. sau oral în funcție de gravitate și menținute timp îndelungat, pînă ce silueta cardiacă revine la normal. La bolnavii grav care nu răspund la tonicardiac, se asociază corticoterapia. Unele lucrări au demonstrat că în faza acută a bolii corticoizii cresc atît replicarea virală cît și necroza miocardică, probabil datorită diminuării producției de interferon. Din acest motiv administrarea lor să fie evitată în primele zile de boală și să nu depășească 6 săptămîni. Se pot folosi anticoagulante pentru prevenirea complicațiilor tromboembolice.

2.5. HIPERTENSIUNEA ARTERIALĂ (HTA)

Se admite azi un copil hipertensiv cînd presiunea sistolică și/sau diastolică este de repetate ori la percentila 90 pentru vîrstă, sau la percentila 95 la una sau mai multe determinări, sau, cu alte cuvinte, la mai mult de 2 deviații standard peste media vîrstei.

Se definește HTA înainte de pubertate prin valori persistente de 140/100 mm Hg și după pubertate prin valori de 180/100 mm Hg.

Scanned with OKEN Scanner

Prevalența bazată pe studii screening arată că 1–2% din copii, adolescenți și tineri au TA crescută.

Etiologie: HTA în 85% este secundară unor boli renale, suprarenale, cardiace și numai 10–15% este esențială (primară).

Fiziopatologie: HTA rezultă din alterarea mecanismelor complexe ce reglează presiunea sanguină în mod normal.

Page a propus teoria mozaicului pentru a înțelege factorii numeroși implicați în dezvoltarea HTA esențiale. Unele elemente ale acestui mozaic includ:

– influențe chimice (angiotensina, prostaglandine, catecolamine, aldosteron, kalicreine);
– influențe neurale (sistem nervos vegetativ simpatic);
– factori genetici;
– factori ce reglează debitul cardiac;
– elasticitatea vaselor sanguine.

Înainte de a expune fiziopatologia HTA este necesară o scurtă trecere în revistă a fiziologiei reglării TA.

Presiunea arterială sistemică este în funcție de:

a) volemia;
b) debitul cardiac (DC);
c) rezistența vasculară periferică totală (RVPT).

În orice moment dat nivelul TA este determinat de cantitatea de sînge prezentă în spațiul intravascular, fluxul prin sistemul vascular și calibrul vaselor sanguine.

Această relație se poate exprima prin formula:

$$PAS = DC \times RVPT$$ (PAS = presiunea arterială sistemică).

Orice factor care crește fie DC fie RVPT va duce la o creștere a PAS. DC este în funcție de debitul bătaie (volum sistolic) și de alura ventriculară (FC).

RVPT este în funcție de diametrul arterelor care produce schimbări în rezistența periferică prin constricția sau relaxarea mușchilor netezi.

HTA poate rezulta din unul sau mai multe din mecanismele de reglare amintite: expansiunea lichidului extracelular, creșterea DC, creșterea presiunii periferice. Înțelegerea mecanismului este utilă în terapie, de ex. nu putem obține un răspuns hipotensiv cu diuretice dacă HTA este menținută în mod principal prin RVPT.

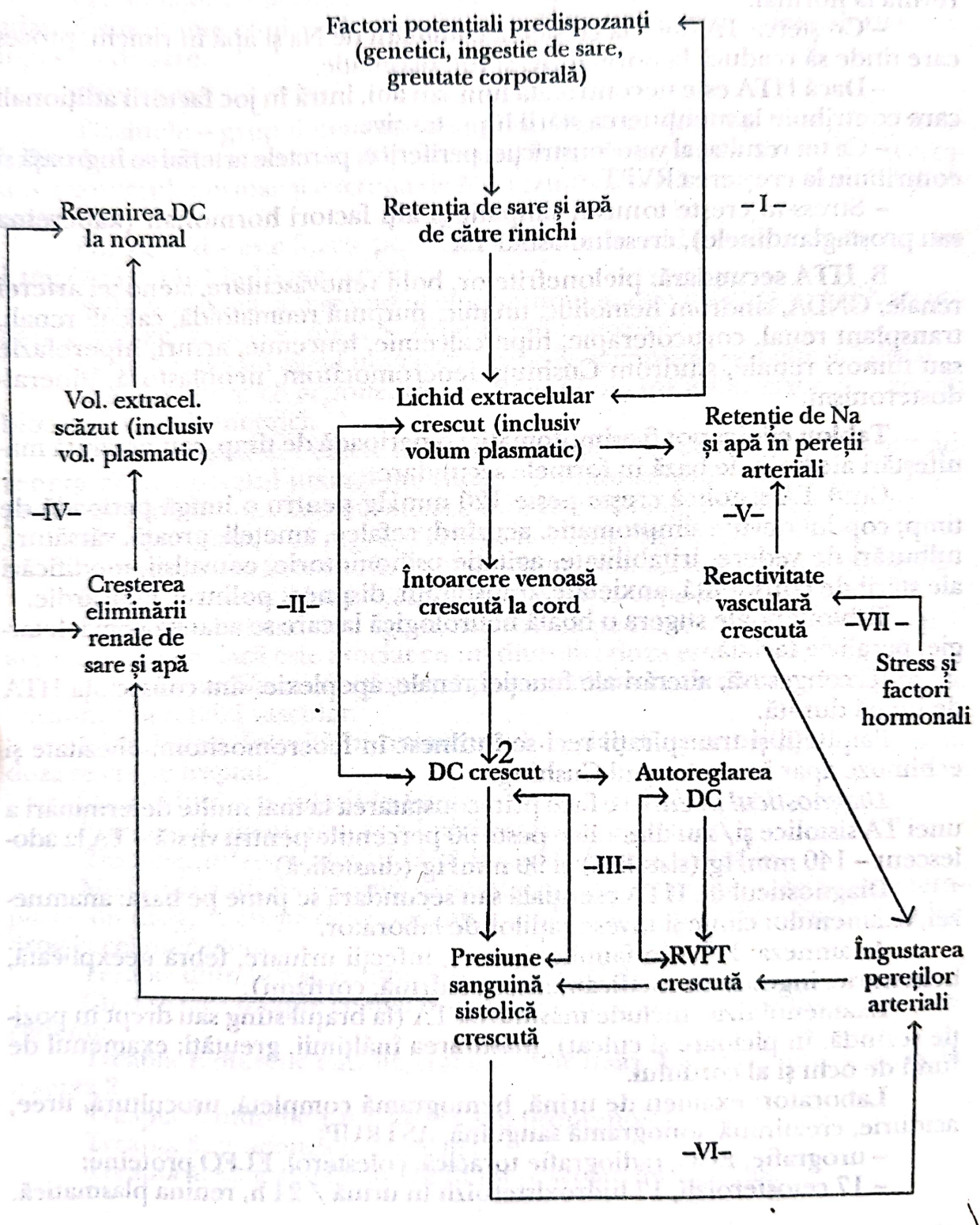
A. **HTA esențială.** Circa 90% din adulții cu HTA sînt considerați a avea o formă esențială. Acest tip există și la copil; ar fi o relație între TA la copil și la adult (relația rămîne neclară).

Mecanismul patogenic propus pentru HTA esențială este expus în tabel.

– Controlul excreției de sare și apă în rinichi are o importanță centrală în reglarea TA. Retenția de lichide poate fi în legătură cu defecte fine ale funcției renale, sau aceasta poate fi modificată la indivizi susceptibili la o serie de factori (aport de Na în dietă, stress, perturbarea sistemului renină-angiotensină-aldosteron, mediul).

Scanned with OKEN Scanner

Mecanismul patogenic al HTA esențiale



– Retenţia de apă şi Na ce duce la expansiunea volumului plasmatic, la întoarcere venoasă crescută şi DC crescut.

– Creşterea DC duce la TA crescută. Datorită autoreglării, DC tinde să revină la normal.

– Creşterea TA duce la creşterea eliminării de Na şi apă în rinichi, proces care tinde să readucă la normal DC şi vol. plasmatic.

– Dacă HTA este necontrolată luni sau ani, intră în joc factorii adiţionali care contribuie la menţinerea stării hipertensive.

– Ca un rezultat al vasoconstricţiei periferice, peretele arterial se îngroaşă şi contribuie la creşterea RVPT.

– Stress-ul creşte tonusul simpatic şi alţi factori hormonali (kalicreina sau prostaglandinele), crescînd astfel TA.

B. **HTA secundară:** pielonefritelor, bolii renovasculare, stenozei arterei renale, GNDA, sindrom hemolitic, uremie, purpură reumatoidă, calculi renali, transplant renal, corticoterapie, hipercalcemie, leucemie, arsuri, hiperplazie sau tumori renale, sindrom Cushing, feocromocitom, neoblastoză, hiperaldosteronism.

Tablou clinic: pot fi asimptomatici o perioadă de timp, sau prezintă manifestări ale bolii de bază în formele secundare.

Cînd TA sistolică creşte peste 120 mmHg pentru o lungă perioadă de timp, copilul devine simptomatic, acuzînd: cefalee, ameţeli, greaţă, vărsături, tulburări de vedere, iritabilitate, agitaţie psihomotorie, convulsii, modificări ale stării de conştienţă, anxietate, transpiraţii, dispnee, poliurie, tahicardie.

Tabloul poate sugera o boală neurologică la care se adaugă coma, letargie, paralizie facială.

IC congestivă, alterări ale funcţiei renale, apoplexie, sînt consecinţa HTA de lungă durată.

Palpitaţii şi transpiraţii reci se întîlnesc în feocromocitom; obezitate şi echimoze apar în sindromul Cushing.

Diagnosticul pozitiv se face prin constatarea la mai multe determinări a unei TA sistolice şi/sau diastolice peste 90 percentile pentru vîrstă – TA la adolescent – 140 mmHg (sistolică) şi 90 mmHg (diastolică).

Diagnosticul de HTA esenţială sau secundară se pune pe baza: anamnezei, examenului clinic şi investigaţiilor de laborator.

Anamneza: HTA în familie: infarct, infecţii urinare, febră neexplicată, hematurie, ingestie de medicamente (efedrină, cortizon).

Examenul fizic: include măsurarea TA (la braţul stîng sau drept în poziţie şezîndă, în picioare şi culcat), măsurarea înălţimii, greutăţi; examenul de fund de ochi şi al cordului.

Laborator: examen de urină, hemogramă completă, urocultură, uree, acidurie, creatinină, ionogramă sanguină, ASTRUP;

– urografie, ECG, radiografie toracică, colesterol, ELFO proteine;

– 17 cetosteroizii, 17 hidroxisteroizii în urină / 24 h, renina plasmatică.

Scanned with OKEN Scanner

Tratament

În HTA medie și asimptomatică se recomandă: reducerea greutății, reducerea ingestiei de sare, evitarea fumatului, practicarea sportului.

HTA majoră este considerată peste 90 percentile pentru vîrstă la care se adaugă simptome clinice. Se recomandă: dieta-reducerea rației calorice și a ingestiei de sare.

Diuretice

Tiazidele – grupul benzotiazide, Clorotiazida, doză de 10 mg/kg/zi de hidroclortiazidă – efectul antihipertensiv e legat de acțiunea diuretică, cu creșterea volumului urinar și excreția de Na, rezultînd o scădere a volumului plasmatic.

Furosemid – este foarte puternic – alături de acid etacrinic se începe cu 1 mg/kg i.v. pînă la 10 mg/kg/zi.

Spironolactona, antagonist al aldosteronului, este indicată în HTA secundară 2 mg/kg/zi per os, după 5–7 zile se reduc dozele.

Triamteren – un agent nesteroid, crește K, acționează pe nefronul distal.

Medicamente ce acționează pe sistemul nervos adrenergic sînt agenți blocanți betaadrenergici.

Propranololul are efecte antiHTA reduce TA, realizează o blocare adrenergică pe aparatul juxtaglomerular. Se administrază 1 mg/kg, se crește progresiv pînă la doza minimă eficace care este 160 mg/zi (10 mg/kg/zi).

Alfametyldopa – 10 mg/kg/zi pînă la 40 mg/kg/zi, se poate da și i.v.

Guanetidina se folosește în formele severe, oral 0,2 mg/kg/zi doză unică.

Rezerpina peste 3 luni, 0,125–0,25 mg/zi; la copii mari 1 mg/zi.

Clonidina, cel mai nou agent, acționează pe receptorii alfa adrenergici, are efect maxim dacă este asociat cu un diuretic; doza este 0,4–0,2 mg/zi.

Agenții vasodilatatori acționează pe musculatura netedă vasculară și reduc tensiunea peretelui vascular.

Hidralazina, folosită în tratamentul de durată, per os 0,75 mg/kg/zi, doza se crește treptat.

Minoxidilul este folosit în formele severe – 0,1–0,2 mg/kg/zi.

Prazosinul, agent nou, se administrează în 2 doze/zi.

Tratamentul secvențial al HTA la copil (Sinaiko, Mirkie).

Medicația antihipertensivă se administrează permanent. Se începe terapia cu un drog, se crește doza pînă apar efecte secundare. Se adaugă al II-lea drog la cel precedent.

Terapia diuretică se continuă la toate nivelele.

Cînd se face terapie cu mai multe droguri, se scot treptat drogurile precedente.

Treapta 1: diuretic tiazidic, tratament de 6 săptămîni – 3 luni, se trece la treapta 2.

Treapta 2: diuretic + metildopa sau propranolol.

Treapta 3: se adaugă hidralazina.

Treapta 4: se adaugă minoxidilul și se scoate hidralazina.

Scanned with OKEN Scanner

PRINCIPII DE DISPENSARIZARE A HTA

Presupune lucrul în echipă: cardiolog, oftalmolog, radiolog.

Intervalele pentru control sînt 1–2 luni la HTA definită și 3–4 luni la HTA de „graniță".

La cabinetul de cardiologie al policlinicii sînt urmărite:

– examen fizic – măsurarea TA în clino- și ortostatism;

– HTA secundară – se fac: examen de urină cu determinarea proteinuriei, hemograma, ionograma sanguină, uree, creatinină, ECG etc.

2.6. TUMORI CARDIACE

Tumorile inimii sînt extrem de rare la copil, mai ales cele primitive care nu reprezintă decît aproximativ 0,08% din afecțiunile congenitale. Numărul total al cazurilor publicate este de 150. Cel mai frecvent sînt tumori benigne, dar această benignitate nu este decît histologică, deoarece evoluția este de cele mai multe ori gravă.

Anatomie patologică

a) Rabdomiomul este cel mai frecvent întîlnit la copil, fiind o tumora benignă care se asociază adesea cu boli ereditare: scleroza tuberoasă Bourneville.

Macroscopic apar noduli albi, multipli, fermi, uneori cu un diametru important, localizați intracavitar și avînd un aspect polipoid, sau intramiocardic, sau, cel mai frecvent, în sept.

Microscopic este format din celule mari, rotunde, vacuolate, pline cu glicogen.

b) Mixomul este mult mai rar la copii decît la adulți. Are origine mezenchimală, fiind bogat în colagen și fibrină. Localizarea este în auriculul drept sai stîng, ori într-un ventricul. Are un aspect polipoid, gelatinos, friabil și lobulat. Punctul de inserție este situat adeseori pe septul interatrial.

c) Teratomul este localizat de obicei intrapericardic în apropierea fetei anterioare a emergenței aortei. Este pediculat, bine delimitat, adesea voluminos, asociindu-se frecvent cu un epanșament pericardic. Este tridermic, conținînd toate țesuturile embrionare.

Forme și mai rare sînt: fibroame, fibromioame, hamartoame, hemagioame și limfangioame. Tumorile maligne primitive sînt excepționale, cele secun-

Scanned with OKEN Scanner

dare sînt mai frecvente, fiind vorba de metastaze sau de invadări ale unor tumori pericardice sau diafragmatice.

Tablou clinic

Este format din semne de împrumut, variabile în funcție de dimensiunea și localizarea tumorii.

La nou-născut pot apare precoce semne de detresă cardio-respiratorie, de insuficiența cardiacă, uneori și cianoză. Alteori apare un suflu sistolic moderat, variabil în cazul unei tumori pediculate (mixom), ceea ce trebuie să atragă atenția spre diagnostic.

Uneori tabloul clinic este dominat de tulburări de ritm, în cazul tumorilor septale: extrasistole ventriculare, tahicardie ventriculară, bloc atrio-ventricular.

Trebuie să ne gîndim la o tumoră în fața unui sindrom cardiac inexplicabil și să căutăm elemente clinice revelatoare: leziuni cutanate (pete acromice), leziuni oculare, sindromul inflamator, semne de embolie periferică sau pulmonară (mixom).

Unele forme se pot manifesta prin moarte subită, care poate să se producă în orice moment al evoluției.

Radiografic: cardiomegalie cu parenchim pulmonar normal sau hipertransparent dacă este o obstrucție pulmonară. Evocatoare sînt calcificările precordiale mobile cu mișcările inimii.

Electrocardiografia: în afara tulburărilor de ritm poate evidenția supraîncărcare ventriculară, în special stîngă la un nivel mai mare decît oricare altă cardiopatie.

Pneumopericardul: își poate aduce aportul în cazul teratomului intrapericardic.

Echocardiografia: este utilă mai ales pentru diagnosticul tumorilor intraventriculare (mixom).

Cateterismul cardiac: dacă nu există o obstrucție, este normal.

Angiocardiografia: permite de obicei confirmarea diagnosticului. Apare o imagine în care atriile sau ventriculii sînt deplasați de către tumoră; o tumoră septală poate să arate din profil deplasarea ventriculului stîng posterior și a ventriculului drept anterior, în timp ce o tumoră a peretelui ventricular stîng poate deplasa mult rețeaua coronară stîngă, care înconjoară limitele tumorale.

Tratament

Exereza chirurgicală depinde de talia și localizarea tumorii. Operația necesită circulație extracorporeală și nu se poate efectua decît dacă nu îndepărtează decît puțin miocard și nu lezează nici un element esențial, ca septul sau pilierii valvelor.

Prognostic

Evoluția spontană este variabilă și imprevizibilă. Uneori decesul este precoce, alteori supraviețuirea este mai lungă, dar cu riscul permanent de moarte subită. Uneori se poate ajunge la vîrsta adultă.

Scanned with OKEN Scanner

Unele forme, în special rabdomiomul, pot involua spontan; altele pot recidiva după operație, ca mixomul.

Mortalitatea operatorie este comparabilă cu cea spontană.

Indicația operatorie este formală în caz de teratom compresiv și de mixom intracavitar, și este discutabilă în caz de rabdomiom; este contraindicată, în caz de tumoră mare a peretelui stîng.

2.7. AGENEZIA PERICARDICĂ

Cazurile publicate din această anomalie sînt foarte puține. În mod excepțional lipsește tot pericardul, respectiv cel drept. Aproape toate cazurile priveau o aplazie a pericardului stîng, totală sau parțială, în dreptul atriului stîng, sau a pericardului diafragmatic.

Se asociază în 2/3 din cazuri malformații ca: chistul bronhogen, persistența canalului arterial, comunicare interventriculară, tetralogie Fallot.

Prin tulburările funcționale care rezultă, absența pericardului stîng este mai importantă pentru cardiolog: dureri precordiale, lipotimii.

Examenul clinic este sărac: se semnalează sufluri sistolice discrete, iar pe EKG apare un bloc incomplet de ramură dreaptă.

Radiografia de față arată o proeminență neobișnuită a părții superioare a conturului stîng.

Cateterismul cardiac este normal în absența malformațiilor asociate, dar opacifierea arată în timpul stîng o proeminență foarte importantă a atriului stîng care este pediculat și ca detașat de urechiușa stîngă.

Diagnosticul de certitudine este pus de radiografia efectuată după injectarea de aer în cavitatea pleurală stîngă, cînd în decubit lateral stîng se vizualizează trecerea aerului în pericard.

Toleranța acestei anomalii este de obicei bună, dar dacă atriul este prea dilatat există riscul strangulării. În scop profilactic se poate pune indicația operatorie, intervenția constînd din închiderea sau lărgirea orificiului pericardic.

2.8. DILATAȚIA IDIOPATICĂ A URECHIUȘII DREPTE

Această dilatație poate fi uneori importantă și se descoperă destul de tîrziu la adolescent sau întîmplător, cu ocazia unei radiografii toracice.

Este generatoare de tulburări de ritm: flutter, fibrilație atrială, care sînt frecvente și pot fi responsabile de toleranță proastă și de moarte subită. De obicei, însă, cardiopatia este bine tolerată.

Scanned with OKEN Scanner

Radiografia toracică de față evidențiază conturul arcului inferior drept foarte proeminent, răsunet al urechiușii dilatate. Acest aspect cu totul anormal contrastează cu sărăcia examenului fizic: absența suflurilor, a zgomotelor anormale, a anomaliilor electrice și modificărilor hemodinamice. EKG intracavitară elimină malformațiile tricuspidei.

Angiografia prin pătrunderea substanței de contrast în urechiușă, confirmă cauza cardiomegaliei.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITULUL 3

TULBURĂRI DE RITM CARDIAC

Studiul anomaliilor de conducere cardiacă constituie una din părțile cele mai neglijate din cardiologia pediatrică. Totuși, în ultimii ani, a crescut interesul acordat importanței înțelegerii producerii, diagnosticului și tratamentului lor. Prin monitorizarea ambulatorie permanentă s-a observat că aritmiile cardiace intervin frecvent atît la copii cu defecte cardiace congenitale cît și la cei fără anomalii de structură ale cordului. Mai mult, tratamentul atent al tulburărilor de ritm poate fi de importanță vitală, mai ales după intervenții pe cord. În acest capitol am încercat să oferim o bază de înțelegere a mecanismelor electrofiziologice responsabile de aritmii obișnuite, în așa fel încît să fie posibilă o apreciere rațională a diagnosticului și tratamentului. În plus, punem în discuție metode moderne de investigație și probleme specifice care apar la grupul de vîrstă pediatrică.

ANATOMIA SISTEMULUI DE CONDUCERE

Căile specializate de conducere ale inimii sînt formate din nodul sinusal, nodul atrioventricular, fasciculul Hiss cu ramurile sale și fibrele periferice de conducere ventriculară (fibrele Purkinje). Nodulul sinusal care imprimă ritmul este situat la locul de vărsare al venei cave superioare. El are o viteză a impulsului mai rapidă față de orice altă structură a inimii, aceasta fiind controlată de o rețea nervoasă abundentă și autonomă. Impulsul nodulului sinusal la nou-născut are o viteză mare și relativ instabilă; cea a adulților este mai lentă și mai stabilă. Depolarizarea atrială produce o undă P pe electrocardio-

Scanned with OKEN Scanner

gramă. Nodul atrioventricular este plasat la baza septului atrial, imediat sub corpul fibros central. Funcțiile sale cuprind capacitatea de întîrziere a impulsului sinusal în cursul umplerii ventriculare și protecția ventriculilor cînd rata atrială devine excesivă, precum și capacitatea de a acționa ca imprimator de ritm în eventualitatea unei insuficiențe a nodului sinusal. Impulsul este transmis de la nodulul sinusal la cel atrioventricular prin miocardul atrial, conformația cavității atriale drepte determinînd prezența unor căi preferențiale de activare. La inima normală nodulul atrioventricular este singura conexiune între miocardul atrial și cel ventricular, străpungînd planul fibros pînă în corpul fibros central. În alte cazuri inelul fibros și țesutul sulcusului atrioventricular separă complet musculatura atrială de cea ventriculară (fig. 3.1.).

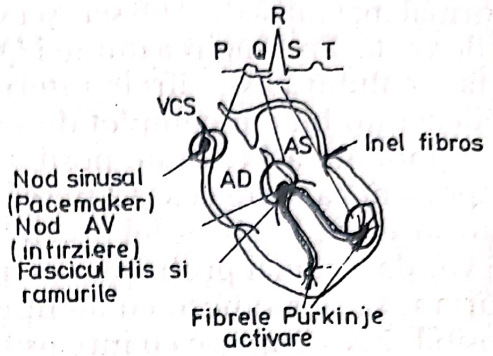


Fig. 3.1. Anatomia țesutului excito-conductor și relațiile cu inelul fibros și ECG, VCS=vena cavă superioară

Ramificațiile fasciculului Hiss pornesc în jos de fiecare parte a septului ventricular muscular, separate de mușchi de o platoșă fibroasă și ajung în miocard la vîrf ca fibre Purkinje. Activarea ventriculară care produce complexul QRS al ECG pornește deci de la apex înspre baza inimii.

INVESTIGAȚII PARACLINICE

ECG-ul rămîne pilonul pentru diagnostic și tratament al oricărui pacient cu istoric de tulburare de ritm. Dacă pacienții care prezintă tulburări de ritm sînt identificați, ECG-ul este un element esențial al rutinei explorărilor funcționale. La orice sugar cu simptome neexplicate de cianoză și apnee, de episoade convulsive sau dispnee se impune ECG.

Intervalul P-R al ECG înregistrat de la instalarea undei P pînă la prima deflecție a complexului QRS reprezintă timpul necesar undei de depolarizare pentru a trece la nodulul sinusal, prin nodul atrioventricular la miocardul ventricular.

La copii, pentru a determina o anomalie a intervalului P-R trebuie avute în vedere vîrsta și ritmul. În general intervalul P-R crește cu vîrsta și, este mai scurt la un ritm sinusal mai rapid. În mod normal este scurt la sugari și nou născuți, acest fenomen putînd fi înregistrat și cînd cel care imprimă ritmul nu este nodulul sinusal sau în prezența unei pre-excitații ventriculare. Invers, un

Scanned with OKEN Scanner

interval P-R prelungit poate ilustra o întîrziere congenitală sau dobîndită de conducere, întîlnită aceasta din urmă în reumatism. Durata QRS este în mod normal mai mică de 0,08 sec. și este foarte puțin afectată de frecvența cardiacă și de vîrstă. Prelungirea duratei QRS peste 0,12 sec. arată de regulă o afecțiune a fasciculului Hiss, cifrele intermediare (0,09–0,11) pot fi normale sau pot reflecta un bloc incomplet de ramură. Numai prin analiza atentă a fiecărei componente a ECG este posibil să se pună un diagnostic exact. Este foarte important ca toate cele 12 trasee să fie înregistrate, mai ales în prezența unei tahicardii. Se poate astfel preciza cu exactitate sediul aritmiei. Traseele DII și V_1 vor da, cel mai probabil, cea mai clară definiție a activității atriale. Este important să se studieze cu atenție configurația undelor P și acolo unde este posibil să se compare cu înregistrările anterioare în cursul ritmului sinusal. O modificare a morfologiei undei P sugerează că ritmul nu își are originea în nodulul sinusal. Deși unda P precede de obicei complexul QRS, ea poate fi integrată sau chiar să urmeze acest complex, dacă ritmul își are originea într-un loc depărtat de nodul sinusal. Figura 3.3. prezintă o tahicardie joncțională în care undele P sînt inversate și urmează fiecărui complex QRS; atriile sînt activate retrograd.

Folosirea medicației intravenoase care acționează asupra unor zone specifice ale miocardului adaugă o nouă dimensiune informației obținute de la ECG-ul standard. Se poate demonstra prezența unei căi accesorii prin administrarea unui medicament care va acționa selectiv asupra nodului atrioventricular, astfel încît conducerea pe calea accesorie se va evidenția la ECG-ul de repaus.

În timp ce aritmia s-ar putea să nu fie evidențiată la ECG de repaus, aceasta poate fi provocată de efortul fizic. ECG la efort este în prezent o modalitate standard în punerea diagnosticului de tahicardie. Efortul este provocat de regulă prin exercițiul pe bicicletă, deși uneori este suficient un simplu test de mers. Este important ca facilitățile pentru monitorizarea și resuscitarea pacientului să fie la îndemînă. Cu condiția luării unor măsuri de precauție, investigațiile sînt total nepericuloase și pot furniza informații pentru diagnostic, care nu pot fi obținute altfel.

În ultimii ani s-au făcut progrese considerabile în monitorizarea ambulatorie a ECG. În prezent este posibilă o monitorizare de 24 de ore la pacienți de orice vîrstă, inclusiv la nou-născuți. Această monitorizare are avantaje enorme asupra înregistrării unice. Astfel, aritmiile paroxistice neobservate în stare de repaus sau de efort pot fi identificate dacă înregistrările sînt continue timp de 24 de ore. În plus, se obțin informații asupra numărului, severității și duratei crizelor. Toți acești factori sînt importanți în decizia terapeutică. De asemenea, în prezent prin măsurători subiective se poate estima în mediul locuinței pacientului eficacitatea tratamentului. Există în prezent mai multe sisteme, deși în esență ele sînt asemănătoare. Sînt plasați doi electrozi într-o poziție în care există o expunere bună a tuturor componentelor complexelor ECG. Înregistrările se fac pe un disc portabil mic. Analiza se face atît prin sisteme

Scanned with OKEN Scanner

automate cît și prin urmărirea osciloscopului ECG-ului, care funcționează la o viteză de 60 de ori mai mare decît cea normală.

Ocazional, investigațiile care folosesc ECG nu furnizează date suficiente pentru a defini în amănunt mecanismul unei aritmii, necesar administrării tratamentului optim. La acești pacienți ar putea fi necesară o investigație electrofiziologică. Această tehnică invazivă va permite un studiu detaliat al sistemului de conducere și, în același timp, observarea efectului tratamentului. Decizia de a investiga un pacient în acest mod se va lua numai după o examinare stentă. Pot fi determinate importanța unei aritmii și implicațiile de prognostic. Cel mai evident exemplu este fibrilația atrială în cazul sindromului Wolff-Parkinson-White, caz în care fibrilația ventriculară poate apare dacă fascicolul accesor determină viteze rapide. Cunoașterea perioadei refractare a căii accesorii va identifica pacienții cu risc deosebit, astfel încît să poată fi luate precauțiile necesare.

Pentru o descriere detaliată a procedeelor folosite în studiul electrofiziologic, referim cititorul la studiile lui Curry (1975) și Gilette și colab. (1975). În esență mai multe catetere bipolare de ritm sînt plasate pe cale venoasă în partea superioară a atriului drept, față în față cu fasciculul Hiss, în ventriculul drept și în sinusul coronar, acesta din urmă pentru înregistrările din atriul stîng. Se măsoară intervalele de conducere intracardiacă (atriu-Hiss; ventricul-Hiss). Apoi este necesar să se măsoare capacitatea nodului atrioventricular și a oricăror căi accesorii prezente de a conduce stimulii prezentați la intervale mai scurte, succesive, de după bătaia precedentă. Testele de ritm se fac pentru a detemina capacitatea nodulului sinusal de a recupera în urma unor stimulări repetate, și pentru a observa efectele ratelor crescute ale inimii asupra nodului atrioventricular, și a oricăror căi accesorii prezente. Stimulii temporizați corespunzător pot induce tahicardie de răspuns, efectele medicamentelor putînd fi apoi apreciate și, dacă este necesar, astfel de tahicardii pot fi întrerupte electric.

La naștere viteza de transmitere de la nodul sinusal spre cel atrioventricular este similară cu cea a adultului. Dimpotrivă, transmiterea prin nodul atrioventricular și de la fasciculul Hiss spre ventriculi este mai accelerată la naștere, descrescînd cu vîrsta.

MECANISMELE TULBURĂRILOR DE RITM

Înainte de a lua în discuție în detaliu mecanismele bradicardiei și tahicardiei, este important să amintim că în cazul unei aritmii transmiterea poate fi într-o direcție anterogradă normală, sau unele cavități pot fi activate retrograd. Atît căile de transmitere atrioventriculare normale cît și cele accesorii

Scanned with OKEN Scanner

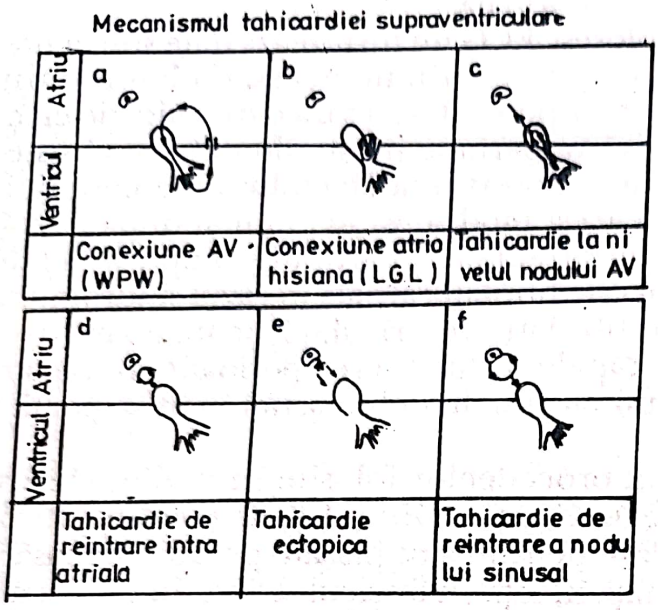


Fig. 3.2. Mecanismul tahicardiilor supraventriculare

pot transmite în orice direcție. Astfel, în ritmul sinusal undele P pot fi pozitive în DII, DIII și aVF. Totuși, dacă joncțiunea atrioventriculară este cea care imprimă ritmul, atriile vor fi activate retrograd, cu o undă P negativă în aceste trasee. Ritmul joncțional cu conducere retrogradă pe calea accesorie are ca rezultat tahicardia. Mecanismele electrofiziologice ale tahicardiei supraventriculare cît și cele ventriculare sînt bazate fie pe un automatism exagerat, fie pe un circuit de reintrare (fig. 3.2). O activitate de focar localizat poate interveni oriunde în sistemul de conducere. Circuitele de reintrare, pe de altă parte, intervin atunci cînd există o cale de transmitere adițională sau o zonă de conducere anormal de încetinită, care va favoriza formarea unui circuit. Circuitul poate fi limitat în totalitate la zona atriilor sau ventriculelor; poate implica joncțiunea atrioventriculară sau nodul atrioventricular într-o direcție, și o cale atrioventriculară accesorie în cealaltă direcție. Un circuit precis restrîns la atrii sau ventricuri nu poate fi în multe cazuri deosebit de un focar localizat, și nici terapeutic această informație nu oferă multe avantaje.

Mecanismele specifice care instalează brusc o tahicardie de focar sînt cunoscute, deși ischemia, dereglările electrolitice și efectele medicației reprezintă niște cauze importante. O tahicardie de „reintrare" se instalează adesea cînd o extrasistolă în moment critic traversează o anumită cale, iar o ramură de întoarcere a circuitului permite transmiterea retrogradă, formîndu-se un circuit de reciprocitate (fig. 3.3). Tahicardia se va opri cînd o altă extrasistolă va face ca o parte a sistemului de conducere să fie refractară, iar circuitul de reintrare este întrerupt temporar. Totuși, la copil nu fiecare circuit de reintrare este activat de o extrasistolă; și modificările critice ale vitezei de depolarizare a nodului sinusal determină o tahicardie aproape continuă. Tahicardia supraventriculară de reintrare este cel mai bine exemplificată de sindromul Wolff–Parkinson–White (WPW). În acest caz există o cale accesorie care traversează inelul fibros, permițînd instalarea unei transmiteri anormale între atrii și ventricule. În ritmul sinusal transmiterea de la atrii spre ventriculi de regulă se face atît pe calea sistemului de conducere (adică pe calea nodului AV), cît și pe calea accesorie. Într-adevăr, numai cînd există transmitere prin

Scanned with OKEN Scanner

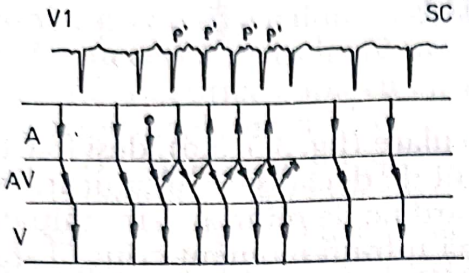


Fig. 3.3. ECG reprezentînd tahicardie AV de reintrare care debutează cu o extrasistolă atrială (a treia bătaie); după conducerea spre ventriculi, cu PR prelungit, atriile sînt activate retrograd (P' urmează QRS).

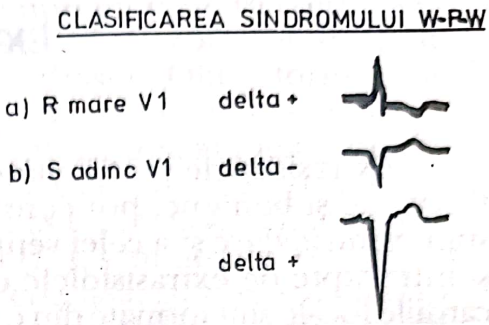


Fig. 3.4

căile accesorii se poate identifica aspectul ECG (interval P–R scurt, unda delta, QRS prelungit) fig. 3.4.

Cînd o extrasistolă atrială se transmite la ventriculi pe calea nodului AV, impulsul poate fi transmis înapoi la atriu prin calea accesorie. Deoarece transmiterea anterogradă se face prin nodulul AV complexul QRS va fi normal. În situații rare circuitul poate opera în direcție inversă, încît transmiterea anterogradă se face prin calea anormală și retrograd, înapoi la atriu, pe calea nodului AV, unda delta fiind exagerată și constituind totalitatea complexului QRS prelungit. Înțelegerea mecanismului are implicații terapeutice importante. Se pot folosi medicamente care blochează transmiterea oriunde pe căile de conducere, deși nodul AV este cea mai ușoară țintă pentru succes. Ca alternativă, dacă acestea nu sînt eficiente, medicamentele care reduc activitatea ectopică pot suprima extrasistolele care ar putea iniția tahicardia. În cazurile mai frecvente, imprimatoare de ritm care se schimbă în mod automat, la instalarea tahicardiei sînt astfel constituite încît să inducă o serie de bătăi ectopice care întrerup tahicardia. În ultimă instanță se poate face o ablație chirurgicală a căilor accesorii în cazul unei tahicardii care nu poate fi stăpînită sau a unei fibrilații atriale periculoase și poate fi necesară la copii.

Boala nodului sinusal, a nodului AV sau a sistemului Hiss-Purkinje pot avea toate ca rezultat bradicardia. Este dificil să se obțină la om informații despre boala nodului sinusal. Chiar prin folosirea ECG endocavitare nu s-a înregistrat acțiunea potențială a nodului sinusal. Pentru a înregistra aceasta ar fi necesar ca electrodul să străpungă însuși țesutul specializat, iar aceasta este încă o problemă tehnică nerezolvată. Probabil că insuficiența generatoare inițială a celulelor nodale ca și blocul de intrare sau ieșire între celulele nodale și cele atriale să fie responsabile de boala nodului sinusal. Stopul cardiac, așa cum este el înțeles în general, trimite la dereglări de conducere în nodul AV și în sistemul Hiss-Purkinje. Au fost descrise modificări degenerative localizate sau generalizate.

Scanned with OKEN Scanner

EXTRASISTOLELE

Extrasistolele ventriculare și supraventriculare (fig. 3.5, 3.6), deși foarte frecvente și benigne, pot constitui mecanismul de declanșare al tahicardiei supraventriculare și a celei ventriculare. Tahicardiile de reintrare sînt inițiate și întrerupte de extrasistolele care se instalează într-un moment critic. Tahicardiile focale sînt formate din o serie de bătăi atriale sau ventriculare premature.

TAHICARDIA SUPRAVENTRICULARĂ

Deși se raportează cu o incidență de 1:25 000 de copii, tahicardia supraventriculară TPSV are aproape cu siguranță o frecvență mai mare, deoarece în multe cazuri ea nu este recunoscută. De regulă este paroxistică, însă poate fi și cronică. TPSV apare cel mai des, și la orice vîrstă. La sugar și nou-născut diagnosticul se pune la o examinare de rutină, fără să prezinte alte simptome. Pe de altă parte, pot interveni dereglări hemodinamice, fie că există sau nu defecte structurale ale inimii trăsăturile clinice ale acestor dereglări sînt un debit cardiac scăzut și insuficiență cardiacă. Tratamentul trebuie instalat de urgență și imediat se va constata și o ameliorare hemodinamică în timpul reinstalării ritmului sinusal. Mai frecvent se vor întîlni cazuri cu simptome și semne clinice între cele două extreme menționate. La grupul de vîrstă mai mare simptomele sînt mai puțin drastice la început. Copilul poate acuza bătăi puternice ale inimii, iar mama va constata o frecveță crescută a cordului, uneori copilul poate avea senzația de leșin. Bătăile ectopice care preced tahicardia pot fi uneori sesizate, dar de regulă simptomele se instalează și dispar brusc și pot dura de la cîteva minute pînă la cîteva ore. Cînd ritmul sinusal este reinstalat, la sfîrșitul tahicardiei, ritmul cardiac poate continua să fie rapid, timp

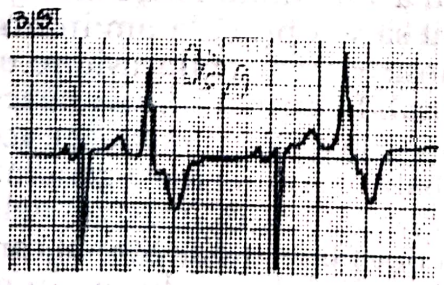


Fig. 3.5 ECG arătînd extrasistole ventriculare bigeminate.

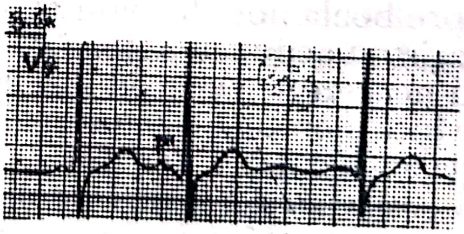


Fig. 3.6 ECG arătînd extrasistolă atrială.

Scanned with OKEN Scanner

de cîteva minute (tahicardie sinusală). În aceste împrejurări se va constata o încetinire graduală a palpitațiilor. Episoadele de sincopă sau convulsii sînt mai rare, dar necesită investigații urgente și tratament drastic. Obligatoriu se va face un ECG la orice copil cu episoade de sincopă sau convulsii neexplicate; dacă diagnosticul rămîne incert este necesară monitorizarea ambulatorie. În general ECG va prezenta complexe QRS înguste și regulate, precedate de unde P cu formă anormală. Dacă un circuit AV de reintrare este cauza aritmiilor, atunci va fi prezent în plus o activitate atrială retrogradă (P'), semnificînd de regulă o preexcitație de fond. Dacă există o conducere dereglată, complexul QRS va fi mare și deformat și această tahicardie se va deosebi cu dificultate de una de origine ventriculară, deși prima este indicată și de trăsătura clasică a blocului de ramură dreaptă.

Mecanismele de bază ale TPSV sînt fie automatismul crescut, fie reintrarea. Miocitele atriului bolnav (în miocardită) pot dobîndi o calitate de pace-maker, sau în intoxicația digitală, mai ales în combinație cu hipocalcemia, constituind astfel cauza unei activități miocardice focale mărite. Circuitele de reintrare sînt însă cea mai frecventă cauză a acestor aritmii. În afara sindromului WPW s-au descris și alte circuite care cuprind nodul AV, cum ar fi fascicolele accesorii AV și intranodale (fibrele James). În cazul în care căile accesorii leagă atriile și ventriculii se va înregistra un interval P-R scurt cînd conducerea anterogradă se face prin calea accesorie; în cazul în care conducerea se face exclusiv prin nodul AV, prezența unei căi aberante nu poate fi stabilită prin ECG. Totuși, circuitele de reintrare legînd atriile de ventriculi pot fi deosebite la ECG de tahicardiile focale. Cele mai bune indicii sînt existența unei preexcitații la ECG de repaus și folosirea masajului sinusului carotidian. Această manevră nu va opri tahicardia focală, însă va încetini răspunsul ventricular, provocînd blocul nodului AV. La tahicardia prin reintrare masajul va opri tahicardia sau nu va avea un fel de efect.

Tahicardia supraventriculară cronică poate prezenta intervale scurte de ritm sinusal, iar în cazul în care este o tahicardie cronică persistentă va fi rar întreruptă sau deloc de ritm sinusal. Această tahicardie este deseori rezistentă la tratamentul convențional. Digitalicele pot controla rata ventriculară, iar combinate cu chinidina vor stopa complet sau parțial reintrarea.

TAHICARDIA SINUSALĂ

Această formă de aritmie trebuie identificată. Ea trebuie deosebită de TPSV pe ECG de rutină (fig. 3.7). Se prezintă ca o tahicardie regulată și continuă la un ritm de 250–350 bătăi/min. Reacția ventriculară se face de regulă ritmic, de obicei în raport de 2:1 sau 4:1, cu ritm ventricular de 70 sau

Scanned with OKEN Scanner

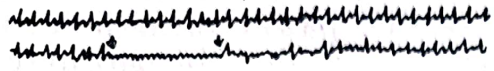


Fig. 3.7 Flutter atrial cu bloc 2:1.

350/min. Toate traseele trebuie examinate cu atenție pentru a depista prezența undelor P, mai ales dacă există o relație ventriculară de 2:1, deoarece aceste unde pot fi ascunse în complexul QRS. Prin încetinirea răspunsului ventricular undele P vor fi puse în evidență mai ușor (fig. 3.7).

Efectele hemodinamice ale acestei aritmii depind de rata ventriculară și de prezența sau absența unei boli cardiace concomitente. Cînd se asociază cu leziuni structurale ale inimii (DSA mare, boală Ebstein), defectele sînt în general mari și se instalează o insuficiență cardiacă congestivă severă. Prezența unui ritm sinusal de fond este o eventualitate de luat în considerare, el putîndu-se manifesta imediat sau la un interval de timp mai mare după intervenția chirurgicală. El se depistează optim în cazul operației Mustard, dar poate apare și după intervenția pentru orice altă malformație, datorită canulării venei cave superioare la operație.

FIBRILAȚIA ATRIALĂ

În această boală atriile au o mișcare neregulată și continuă, cu un ritm de peste 400/min. Răspunsul ventricular depinde în mare măsură de conducerea prin nodul AV, însă este întotdeauna neregulat și aprox. între 100 și 140/min. La grupul de vîrstă pediatrică acest ritm se asociază de regulă cu leziuni structurale ale inimii similare celor asociate, fiind importante în special la copiii cu sindrom WPW. Posibilitatea unei boli de substrat a nodului sinusal trebuie și ea avută în vedere.

TAHICARDIA VENTRICULARĂ

Această formă de tahicardie este rară la sugari și copii. La aprox. 1/2 din pacienți nu pot fi identificate cauzele. La ceilalți acestea pot fi infecțiile, tumorile cardiace, medicamente și la aprox. 20% există un defect structural al inimii.

Diagnosticul se pune de regulă la ECG. Trăsăturile clasice sînt o alură ventriculară rapidă cu complexe QRS bizare și disocieri AV (fig. 3.8). Aceste două trăsături se întîlnesc și în tahicardia joncțională cu conducere aberantă

Scanned with OKEN Scanner

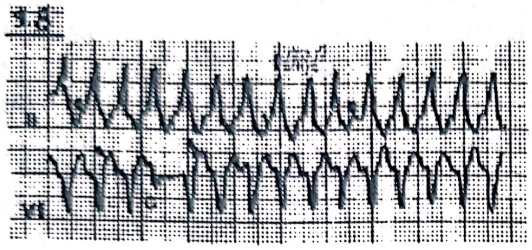


Fig. 3.8 Tahicardie ventriculara cu QRS mare, disociație AV (undele P arătate prin săgeți), bătăi fuzionate (f) și captare (c) prin activare sinusală.

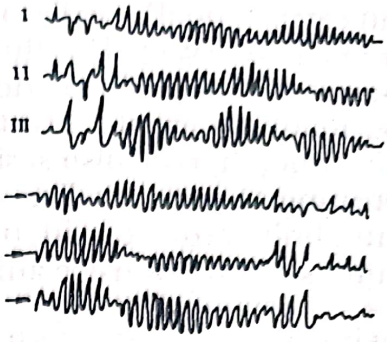


Fig. 3.9 ECG (3 trasee) reprezentînd torsada vîrfului.

sau bloc de ramură inițial. Disociația AV nu se întîlnește dacă există o conducere retrogradă spre atrii, cînd tahicardia ventriculară nu se deosebește clar de aritmia joncțională. Cînd apare o disociație AV captarea bătăilor nu este prezentă, această prezență fiind elementul de diagnostic al tahicardiei ventriculare. Deoarece această tahicardie se asociază aproape întotdeauna cu dereglări hemodinamice profunde, frecvența cardiacă este între 180–220/min. și o circulație compromisă grav sugerează o origine ventriculară și oricum necesită intervenție chirurgicală de urgență.

Tahicardia ventriculară trebuie distinsă de „torsada vîrfului". Aceasta constă din atacuri scurte de activitate, cu ax QRS modificat (fig. 3.9).

Această formă se instalează ca o complicație a stopului cardiac, a unui sindrom de interval QT prelungit, a hipocalcemiei și a administrării diferitelor medicamente, în special chinidina și fenotiazidele. Ea se diferențiază de tahicardia ventriculară prin hipersensibilitate intrinsecă la catecolamine, dovedită cînd atacurile sînt induse prin efort sau infuzie de izoprenalină.

BOALA NODULUI SINUSAL

Doar leziunile anatomice pot fi considerate ca determinînd un sindrom de boală a nodului sinusal. Efecte similare se pot produce prin medicamente, ca de ex. propranolol și digitala, sau prin dereglări ale electroliților serici, în special hipercalcemia, însă acestea sînt tranzitorii și nu trebuie incluse în sindrom. Acesta se instalează la pacienții cu boală organică evidentă, cum ar fi

Scanned with OKEN Scanner

miocarditele și cardiomiopatiile, sau în urma unei operații cardiace. Alteori nu există o boală cardiacă organică și atunci apare ca dereglare moștenită (familială; interval QT prelungit), sau apare sporadic. Forma cronică are un curs neregulat, cu perioade de funcționare normală a nodului sinusal, alterînd cu perioade anormale. Printre simptome se numără bradicardia sau/și tahicardia, amețeli, convulsii și sincope. Bradicardia sinusală gravă, intermitentă sau prelungită poate indica această boală. Fibrilația atrială paroxistică în afara unei boli cardiace evidente este un alt indiciu cheie. Pînă la insuficiența nodului sinusal pot trece ani de zile, indiferent de mecanismul de producere.

BLOCUL ATRIOVENTRICULAR

La grupul de vîrstă pediatrică toate formele de stop cardiac sînt rare în absența unei boli cardiace structurale, a unei operații pe cord, a unei miocardite sau medicamentelor. Blocul AV complet se întîlnește ca fenomen izolat. Blocurile AV de gradul I și II nu prezintă simptome asociate. Blocul de gradul I este evident pe ECG pentru că un interval P–R prelungit însoțește singur, în cele mai multe cazuri, o terapie cu digoxin. Blocul de gradul II are trei forme. Tipul Mobitz I se caracterizează printr-o prelungire progresivă a intervalului P–R pînă cînd răspunsul ventricular anticipat este blocat (fig. 3.10). La tipul Mobitz II intervalul P–R este constant înaintea blocării răspunsului ventricular (fig. 3.11). Semnificația acestor dereglări de conducere este că ele pot evolua spontan pînă la blocul AV complet. Pînă de curînd s-a considerat că blocul AV evoluează rareori pînă la bloc complet, dar studiile au arătat că un procent de pînă la 15% din pacienții cu bloc AV complet au avut perioade Wenckebach. În cazul blocului complet atriile bat mai repede decît ventriculii (fig. 3.12). La majoritatea copiilor blocul AV congenital nu prezintă simptome și este compatibil cu o longevitate. Mortalitatea în perioada de sugar și de copil este totuși estimată la cel puțin 5% din cauză că atacurile Adam-Stokes

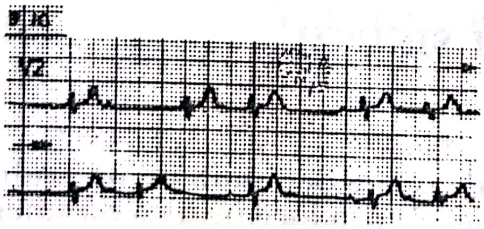


Fig. 3.10 ECG reprezentînd bloc AV gradul II tip Mobitz I (cu perioade Wenckebach).

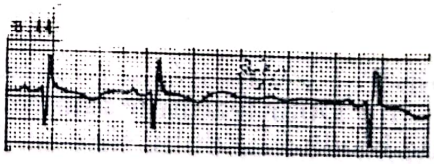


Fig. 3.11 ECG reprezentînd bloc AV gradul II tip Mobitz II.

Scanned with OKEN Scanner

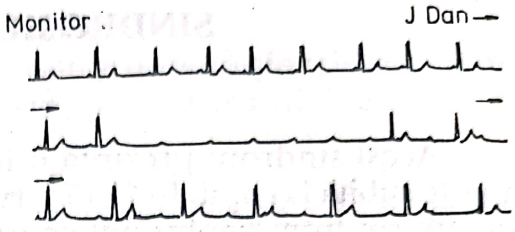


Fig. 3.12 ECG ambulator reprezentînd ritm sinusal (sus) întrerupt de asistolie ventriculară (mijloc), urmat de bloc complet AV (jos).

intervin ocazional și sînt fatale. Deseori locul stopului se poate stabili pe EKG; apare QRS mare dacă blocul este în partea inferioară și un QRS îngust dacă blocul este în partea superioară, această estimare fiind totuși generală.

SINDROAME DE PREEXCITAȚIE

Sindromul WPW și sindroamele asociate merită o mențiune deosebită deoarece au un model ce oferă o înțelegere a circuitelor de reintrare. În plus, stabilirea acestor sindroame în urma ECG de repaus poate explica o istorie de TPSV. Frecvența sindromului WPW este estimată la 1,5 la 1 000. Cauza de bază este în general o cale de acces AV laterală (Kent) care scurtcircuitează nodul AV. Acest traseu favorizează un circuit de reintrare pe baza căruia poate surveni TPSV. Mai grav, deși foarte rar la copii, este cazul în care intervine o fibrilație atrială care poate induce o fibrilație ventriculară.

ECG în sindromul WPW prezintă caracteristic un interval P–R scurt și o lărgire a QRS cu o deflecție inițială (Unda delta fig. 3.4).

Dacă există o undă R dominantă în traseele precordiale drepte (tip A) fasciculul este de partea stîngă, însă dacă QRS este predominant negativ (tip B) atunci fasciculul este de partea dreaptă (fig. 3.4). Complexul tipic este un impuls de fuziune provocat de conducerea rapidă prin fascicul, impuls ce apoi se contopește cu impulsul cardiac normal, care traversează nodul AV mai încet, însă este transmis mai rapid prin sistemul Hiss-Purkinje. Gradul de transmitere în jos pe oricare cale, poate varia, avînd drept caracteristici impulsul de fuziune sau exclusiv căi accesorii, sau conducere normală.

Există mai multe forme, de ex. transmiterea printr-o cale atrio-fasciculară (sindr. Ganong-Levine) care se asociază cu un interval P–R scurt și QRS normal. Ambele trebuie diferențiate de reintrarea care apare în cadrul nodului AV propriu-zis, însă aceasta recunoaștere diferențiată necesită investigații suplimentare.

Scanned with OKEN Scanner

SINDROMUL QT PRELUNGIT

Acest sindrom prezintă o importanță deosebită deoarece el produce moarte subită la copii. În 1975 Jervell și Lange Nielsen au descris pentru prima dată un sindrom neobișnuit constînd în surditate congenitală, atacuri sincopale, prelungirea QT, aritmie ventriculară și moarte subită. În prezent se consideră că sindromul se instalează la cel puțin 1% din copiii cu surditate severă; o problemă similară însă și la copiii cu auz normal. În mod caracteristic intervalul QT este prelungit evident în absența unor altor cauze secundare recunoscute, ca de ex. hipocalcemia, medicamente gen chinidină, fenotiazide sau antidepresive triciclice. Deși explicația prelungirii intervalului QT este neclară, probabil este vorba de episoade de sincopă cauzate de aritmii ventriculare. Un interval QT prelungit produce o prelungire a perioadei vulnerabile în care o bătaie prematură poate induce tahicardia. Din punct de vedere al prognosticului, episoadele de sincopă se răresc la majoritatea copiilor odată cu înaintarea în vîrstă, dar episoadele de sincopă asociate cu interval QT prelungit sînt potențial letale și necesită tratament. Acesta trebuie să aibă în vedere depresia activității ectopice, medicamentul indicat fiind propranololul. Nu se știe exact cît timp trebuie administrat, însă el trebuie recomandat cel puțin pînă la vîrsta de 10–11 ani. O dereglare asemănătoare, însă în majoritatea cazurilor moștenită, poate apare în absența fenomenului de surzenie (sindr. Romano-Ward), iar o formă frustă este reprezentată de un interval QT normal în repaus și prelungit în timpul efortului, în loc să fie scurtat fiziologic la efort.

ARITMIILE NEONATALE

Anomaliile de conducere pot trece neobservate la acest grup de vîrstă, deoarece deseori nu apar simptome clinice evidente. O monitorizare ECG (ambulator) de 24 ore va stabili aritmiile cardiace importante la aprox. 1–2% dintr-un grup de populație neselectată. Importanța acestor anomalii latente de conducere, precum și mecanismul de fond al sindromului de moarte subită la sugar este conjuncturală.

Un screening al sugarilor are ca rezultat identificarea celor cu risc. În studiul lui Southall și colab. s-a înregistrat un ECG de rutină de 10 sec. la 2 030 nou-născuți între 6–9 zile. La 35 s-a depistat aritmie sau tulburări de conducere care puteau fi considerate benigne. Monitorizarea ambulatorie ECG efectuată la aceștia a evidențiat episoade de TSV, TVP și stop cardiac.

Scanned with OKEN Scanner

Tratamentul poate avea efect important în prevenirea morții subite la sugarii cu risc.

Nu am considerat necesară descrierea tuturor tulburărilor de ritm și de conducere la copil, acestea fiind descrise în orice tratat de cardiologie.

Tratament

Cunoașterea mecanismului electrofiziologic de producere și de menținere a aritmiilor facilitează abordarea optimă a tratamentului acestora. Tratamentul farmacologic urmărește un efect antiaritmic preventiv sau curativ prin asigurarea unei concentrații terapeutice în plasmă, fără efecte adverse. Pentru aceasta este necesară cunoașterea exactă a farmacocineticii și farmacodinamicii fiecărui preparat, inclusiv a timpului de înjumătățire.

Clasificarea agenților antiaritmici se bazează pe acțiunea la nivelul membranei celulare, a receptorilor și canalelor, în funcție de starea acestora: de repaus, activă sau inactivă.

Clasa I cuprinde anestezicele locale, cu efect direct pe membrană prin acțiune inhibitorie asupra canalelor rapide de sodiu. Subclase:

– I a, „tip chinidinic", cu efecte: depresia fazei O, prelungirea repolarizării și moderat a conducerii. Preparate: Chinidina, Procainamida, Disopiramida și Aprindina;

– I b, „tip lidocaina", cu efecte: scurtarea repolarizării, creșterea pragului de fibrilație. Preparate: Lidocaina, Fenitoina, Mexiletin, Tocainide;

– I c, „tip chinidinic", cu efecte: depresia marcată a fazei O, prelungirea impulsului, cu preparate: Encainide, Flecainide, Lorcainide și Propafenona.

Clasa II cuprinde beta-blocantele, dintre acestea: Propranolol, Oxprenolol, Alprenolol, Pindolol, Practolol.

Clasa III cuprinde agenți care prelungesc durata potențialului de acțiune prin inhibiția ieșirii K^+: Bretilium, Amiodarone, Bethanidine și Sotalol.

Clasa IV cuprinde blocante ale canalelor lente de Ca, ca Verapamil și Diltiazem.

Pe lîngă aceste preparate se mai utilizează substanțe care nu au o acțiune antiaritmică directă, ca Atropina și Digitala.

Atropina prin acțiunea sa anticolinergică, prin scurtarea duratei potențialului de acțiune și a perioadei refractare efective accelerează bradiaritmiile.

Digitala prin acțiune inotrop + și colinergică poate inhiba un focar ectopic și reduce conducerea impulsurilor mai ales la nivelul nodului AV, scăzînd astfel frecvența ventriculară în flutter și fibrilația atrială.

În continuare prezentăm cîteva preparate antiaritmice.

Clasa I a: *Chinidina* este puțin utilizată în pediatrie datorită efectelor secundare: colici, grețuri, vărsături, diaree, dureri abdominale și anorexie, hipersensibilitate, risc de colaps, bronhospasm. Preparate: Longacor, gelule de 275 mg, Cardiochine cp. de 275 mg, Chinidurel cp de 250 mg. Se administrează 30 mg/kg/zi în 2–4 prize.

Scanned with OKEN Scanner

Disopiramida nu se administrează sub vîrsta de 10 ani. Preparat: Rythmodan, caps. 100 mg administrate în 3 prize, doza de 10 mg/kg/zi, sau preparat cu efect prelungit în cp. de 250 mg, în 2 administrări.

Clasa II b: *Lidocaina* este mai eficace în tratamentul de urgență al aritmiilor ventriculare.

Reacțiile adverse apar la doze mari la pacienții cu insuficiență cardiacă sau afecțiuni hepatice, și cuprind: bloc AV, hipotensiune, bradicardie sinusală și tulburări neurologice. Administrarea se face sub monitorizare EKG. Nu se asociază cu cimetidina, beta blocante, digitalice și fenitoin. Preparat: fiole de 20 ml 1% Xilocain, sau fiolă de 5 ml 2% Xylocard, respectiv de 5% în 20 ml. Doza este de 1–2 mg/kg, i.v. lent, se poate repeta după 10 min., după care în PEV continuă în doză de 0,5–1,5 mg/kg/oră.

Fenitoina se utilizează în aritmii ventriculare sau intoxicația digitalică. Preparatul Dilantin în fiole de 5 ml cu 250 mg, se diluează în ser fiziologic și se utilizează în doze de 1–2 mg/kg i.v. lent în 5', se poate repeta după 15'. Preparatul oral Di-hydan, cp. 100 mg, se dă în doze de 3–8 mg/kg/zi.

Clasa I c: *Flecainida* este foarte eficace în tahicardiile supraventriculare și joncționale prin ritm reciproc. Alungește perioada refractară în căile accesorii și în sistemul de conducere AV. Preparat Flecain fiole de 40 mg, doza 1–2 mg/kg în 5', apoi 0,1–0,2 mg/kg/oră, diluat în glucoză. Reacții adverse: amețeli, tremurături, insomnie, transpirații.

Clasa II *Propranolol* este utilizat în tahiaritmii supraventriculare, în cele favorizate de prolapsul de valvă mitrală, efort, emoții, aritmii ventriculare cu interval Q–T prelungit. În tetralogia Fallot se administrează parenteral, în crizele de rău hipoxic. Contraindicații: IC congestivă, tulburări de conducere, astm bronșic. Nu se asociază cu antiaritmice din clasa I și IV. Prezentare: fiole de 5 ml = 5 mg, cp. de 40 mg, 160 mg. Dozele i.v. 0,1 mg/kg în glucoză 5% , per os 1–3 mg/kg/zi.

Sotalol și *Nadolol* se administrează în priză unică, efectul persistînd 3–4 zile. Preparate: cp. de 80 mg, doza 50–150 mg/m^2/zi.

Clasa III: *Amiodarona* are timp de înjumătățire de 30–120 zile. Preparat: Cordarone, cp. 200 mg, în doză de 500 mg/m^2/zi în 2 prize 10–15 zile ca atac, apoi 250 mg/m^2/zi de întreținere, 3 luni – 2 ani. În tahicardia joncțională prin ritm reciproc, 600–800 mg/m^2.

Efecte secundare: distiroidii, depozite corneene, fotosensibilitate, greață, vărsături, hiperpigmentație cutanată, neuropatie periferică, fibroza pulmonară, care apare la doze mari. Contraindicații: bradicardie sinusală, tulburări de conducere, flutter, tahicardie ventriculară. Nu se asociază cu β-blocante și antiaritmice din clasa I.

Clasa IV: *Verapamil* este cu acțiune antiaritmică recunoscută. Preparat: Isoptin dg. 40 mg, 80 mg, sau fiole; doza 70–200 mg/m^2/zi, respectiv inițial 1f = 5 mg i.v., urmat de PEV 0,003 mg/kg/min. Contraindicații: la nou-născut, nu se asociază cu β-blocante.

Scanned with OKEN Scanner

Asocierea agenților antiaritmici și indicațiile lor.

Asocierea	Tahiaritmia	Observații
digitala + propranolol	flutter, fibrilație atrială	Potențarea acțiunii pe zona AV
digitala + verapamil	idem, TPSV	Potențarea blocării reintrării impulsului
digitala + Clasa I	flutter, fibrilație A	Prevenire
chinidina + mexiletin	tahiaritmii ventriculare	Potențare, crește PRE
chinidina + Clasa I b	tahiaritmii ventriculare severe	Prevenire
procainamida+Clasa I b	idem	Prevenire, tratament
propranolol + chinidina (sau procainamida)	tahiaritmii supra V și ventriculare	Prevenire
propranolol + tocainide (sau encainide)	Tahiaritmii ventric	Prevenire
amiodarona + mexiletin	idem	Prevenire, tratament
amiodarona + digoxin sau verapamil sau b-blocant	Tahiaritmii supraventriculare	Prevenire. tratament curativ timp de 1–3 luni

Interacțiuni adverse în grad variat a agenților antiaritmici:
Chinidina cu: Fenitoin; Digoxina; Nitrați
Lidocaina cu: Beta-blocante; Cimetidina
Beta-blocante cu: Cimetidina; Verapamil; Lidocaina
Amiodarona cu: Digoxina
Imipramina cu: Nitrați; Guanetidina.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 4

CARDIOMIOPATIILE ȘI FIBROELASTOZA ENDOMIOCARDICĂ

CARDIOMIOPATIILE COPILULUI

Definiție

Conform unui grup de experți O.M.S. (Brandenburg și colab.), cardiomiopatiile sînt „boli ale mușchiului cardiac de cauză necunoscută". Ele cuprind boli miocardice subacute sau cronice, primitive și izolate. Diagnosticul de cardiomiopatie reprezintă astfel un diagnostic de excludere, care îndepărtează celelalte cauze de afectare miocardică cunoscute. Termenul de „miocardopatie este utilizat cu același sens de către autorii francezi, deși încă nu s-a stabilit un consens.

Clasificare

Dintre clasificările propuse, cea mai adecvată definiției actuale de cardiomiopatie și necesităților practice de diagnostic este cea anatomofuncțională propusă de Goodwin și colab. pe baza ecocardiografiei. Se disting trei variante de bază:

– cardiomiopatiile dilatate (congestive);
– cardiomiopatiile hipertrofice (obstructive și neobstructive);
– cardiomiopatiile restrictive.

Clasificarea cardiomiopatiilor copilului (Rodin, Harris, Nghiem)

A. *Cardiomiopatii primitive (izolate)*

1. Miocardiopatii idiopatice

a) congestive;

b) restrictive;
c) obstructive;
2. Fibroelastoza endocardică
3. Cancerul primitiv

B. *Cardiomiopatii secundare*

1. Boli metabolice: boala Forbes, boala Pompe;
2. Boli neuromusculare: ataxia Friedreich, distrofia musculară;
3. Boli inflamatorii: „miocardita cronică", boala Chagas;
4. Boli nutriționale: beri-beri, mucoviscidoza;
5. Neoplazii secundare: leucemie, limfom;
6. Diverse: calcificarea arterială idiopatică, boli de colagen.

Tabelul 1:

Clasificarea bolilor miocardului la sugar și copil (Greenwood, Nasa, Fyler – 1976)

A. Primitive
– Miocardite (idiopatice)
– Cardiomiopatii neobstructive (izolate sau familiale)
– Fibroelastoza endocardică (izolată sau familială)
– Forme neclasate (supraviețuitori sau decedați fără examen anatomopatologic

B. Secundare

1. Boli generalizate
– boli de colagen, reumatism articular acut
– hipertensiunea arterială
– boli neuromusculare
– glicogenoze
– glomerulonefrita acută
– altele: boala Hurler, boala Hunter, talasemia etc.

2. Cardiopatii congenitale
– anomalii ale arterelor coronare
– medionecroza arterelor coronare
– disfuncții asociate unor cardiopatii congenitale
– fibroelastoza endocardică asociată unei cardiopatii congenitale
–neoplazii localizate sau generalizate.

3. Infecții
– bacteriene (difterie)
– virale (coxsackie, mononucleoză, rujeolă, rubeolă, oreion, varicelă, poliomielită, rabie etc.)
– rickettsiene (tifos exantematic)
– cu protozoare (toxoplasmoza, histoplasmoza).

4. Altele
– iradiere
– Adriamicină
– intoxicație cu plumb.

Scanned with OKEN Scanner

A. CARDIOMIOPATII DILATATE

Reprezintă formele cel mai frecvent întîlnite. Frecvența maximă este în primele 6 luni de viață, iar repartiția pe sexe este egală.

Anatomie patologică

În cazurile cu evoluție fatală au fost descoperite 4 categorii de leziuni:

a) leziuni inflamatorii miocardice: infiltrat interstițial predominant limfocitar difuz sau în focare diseminate mai ales subendocardic cu edem intermiofibrilar realizînd un aspect de „miocardită acută idiopatică".

b) leziuni de degenerescență miocardică: fibrele sînt vacuolizate, intumescente, fragmentate, cu picnoza nucleului, deci un aspect de necroză, iar în formele prelungite apare un aspect de hipertrofie celulară.

c) fibroza interstițială este variabilă, chiar realizînd o rețea strînsă.

d) leziuni de fibroelastoză endocardică se pot asocia cu o frecvență între 10–50% ; sînt reprezentate de o îngroșare alb-sidefie a endocardului parietal, de peste 20 microni, difuză dar predominant la vîrf și pe fața septală a ventriculului stîng. Microscopic este formată din proliferarea fibrelor elastice și de colagen cu asocierea unei componente celulare.

Etiopatogenie

Este o afecțiune idiopatică. Se presupune că reprezintă o anomalie a tranziției de la metabolismul miocardic fetal la cel de tip postnatal.

Studiile întreprinse nu au decelat diferențe de flux coronarian față de subiecții normali. Consumul de oxigen însă este de 8 ori mai mare la cei cu cardiopatii dilatate decît la cei sănătoși. Metabolismul miocardului fetal se bazează pe un număr de două ori mai mic de mitocondrii decît cel adult și pe o serie de izoenzime mitocondriale de tip fetal care au o activitate mult mai redusă. Trecerea la metabolismul miocardic de tip adult cu reducerea producției de energie și a contractilității reprezintă pentru cardiomiopatiile dilatate anomalia esențială.

Fiziopatologie

Reducerea contractilității este uniformă doar în 36% din cazuri. În rest se constată existența unor arii miocardice în care motilitatea miocardică este redusă, zone care pot fi ușor evidențiate ecografic. Deși scăderea contractilității este generală, hipokinezia este mai importantă în zonele unde necesitățile energetice sînt mai mari. Aceasta va duce la creșterea volumului rezidual al ventriculului stîng, la dilatarea cordului și prin mecanismul Frank-Starling la o creștere a forței de contracție, deci dilatarea exercită inițial un efect compensator care întîrzie apariția simptomelor de insuficiență cardiacă.

La compensare mai contribuie și creșterea frecvenței cardiace și a inotropismului prin efect adrenergic.

Scanned with OKEN Scanner

În condiții cronice poate apare o hipertrofie care să amelioreze evoluția bolii. Dacă debitul sistolic este prea redus apare insuficiența cardiacă congestivă, cu semne de decompensare a inimii stîngi. Ascita, hepatomegalia și distensia jugularelor apar mai tardiv.

Tablou clinic

În 65% din cazuri debutul este brutal cu semne de insuficiență cardiacă; mai rar debutează cu o sincopă, un accident vascular cerebral o tulburare de ritm sau este descoperită întîmplător prin intermediul unor sufluri sau a unei cardiomegalii izolate.

Anamneza poate să releve în antecedente fatigabilitate, dispnee, dificultăți în alimentație, cianoză sau o infecție.

La sugar tabloul de insuficiență cardiacă este dramatic: dispnee, polipnee, bătăi ale aripioarelor nazale, tahicardie cu zgomote asurzite și galop, edem pulmonar acut. La jumătate din cazuri se ascultă un suflu sistolic de insuficiență mitrală funcțională. Frecvent se constată o hepatomegalie voluminoasă pseudotumorală; mai rar apar ascita și edemele declive. Mai frecvent se produc tulburări de ritm cu potențial de evoluție nefastă, datorită asocierii digitalicelor, catecolaminelor, acidozei și dezechilibrelor ionice.

Din zonele hipokinetice se pot forma trombi cu potențial emboligen în special pe circulația cerebrală. Atriul stîng dilatat poate comprima bronhia primitivă stîngă ducînd la modificarea raportului ventilație/perfuzie. Cele mai frecvente cauze de deces sînt șocul cardiogen, tulburările de ritm și disfuncția pulmonară.

Forme clinice:

a) insuficiență cardiacă acută, mai ales stîngă, deseori cu edem pulmonar acut este forma cea mai frecventă;

b) forme moderate manifestate prin fatigabilitate și hipotrofie;

c) forme grave traduse prin șoc cardiogen instalat acut;

d) forme localizate exclusiv la nivelul ventriculului drept sînt rare și se confruntă cu boala Uhl (ventricul drept papiraceu); de manifestă prin dilatare enormă a acestui ventricul și tahicardie ventriculară.

Explorări paraclinice

– Radiografia cardiopulmonară evidențiază o cardiomegalie constantă, deseori importantă, cu un cord mărit global sau predominant stîng; apare variabil și o stază venoasă.

– Electrocardiograma prezintă un ritm sinusal de obicei. Tulburări de ritm apar mai ales la copiii mari: tahicardie supraventriculară, flutter, fibrilație atrială, extrasistole atriale sau ventriculare etc.

Uneori apare un bloc de ramură stîngă. Tulburările de repolarizare sînt constante. În 50% din cazuri apare suprasolicitare stîngă ce poate sugera o fibroelastoză endocardică. Alteori poate fi biventriculară sau exclusiv dreaptă însoțită de suprasolicitare atrială stîngă, dreaptă sau bilaterală. Tulburările de conducere sînt mai rare.

Scanned with OKEN Scanner

– Ecocardiograma bidimensională evidențiază un ventricul stîng dilatat, rotunjit, deformat, uneori cu o proeminență anevrismală sau o imagine de tromb intracavitar. Se constată des akinezia peretelui liber ventricular. Alterarea cineticii peretelui septal are semnificație prognostică. Atriul stîng este mărit; grosimea peretelui ventricular este normală, iar îngroșarea sistolică este foarte scăzută (fig. 4.1–4.2).

Ecografia timp-mișcare permite determinarea indicatorilor:

– procentajul de scurtare a diametrului VS (scade sub 29%)

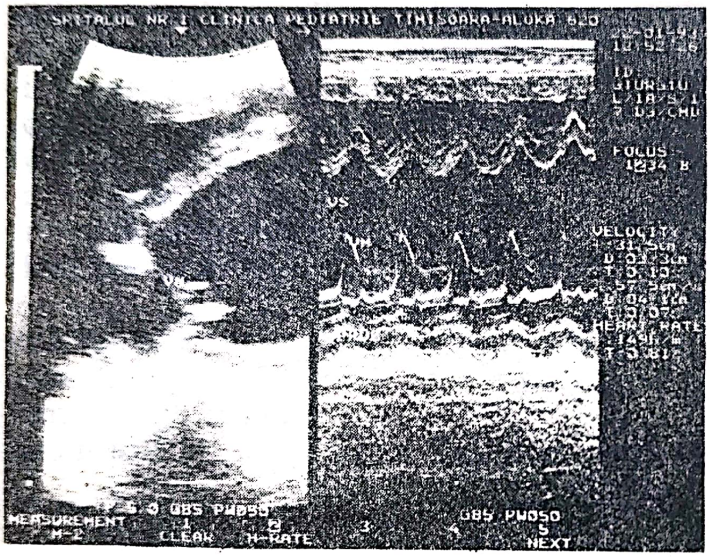


Fig. 4.1 Echocardiografie reprezentînd o cardiomiopatie dilatativă la un copil de 1 an.

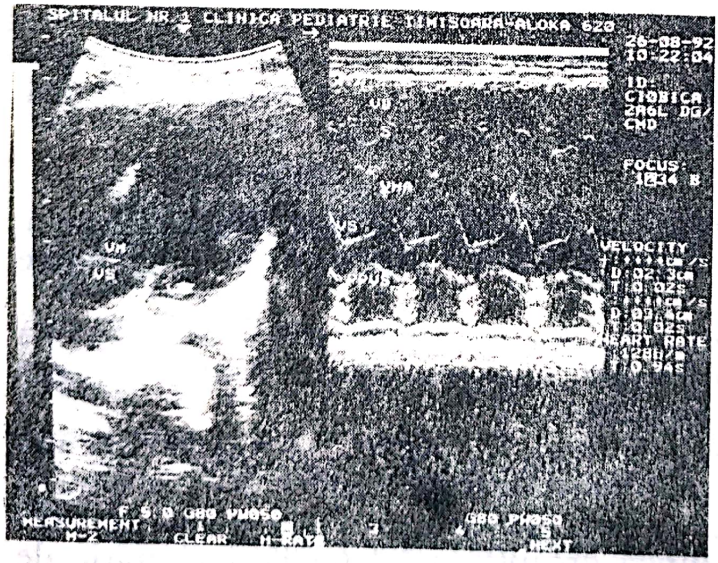


Fig. 4.2 Echocardiografie reprezentînd o cardiomiopatie dilatativă la un copil de 2 ani.

Scanned with OKEN Scanner

– viteza de scurtare circumferențială (scade sub 52% din normal)
– timpul de preejecție (este prelungit).
– Cateterismul cardiac și angiocardiografia evidențiază creșterea presiunii telediastolice în VS și a presiunii în artera pulmonară.
– Biopsia endomiocardică, puțin folosită la copil, evidențiază polimorfismul lezional descris anterior.

Diagnosticul pozitiv și diferențial

Diagnosticul de cardiomiopatie dilatată este unul de excludere. Investigațiile necesare pentru aceasta sînt numeroase și variază în funcție de dotare. Afecțiunile care pot determina dilatație și hipokinezie sînt numeroase: coarctația și stenoza aortică, miocarditele infecțioase, boli de sistem, neuromusculare și de metabolism, endocrine, boli ale arterelor coronare, reacții toxice și alergice etc.

Evoluție și complicații

Conform datelor lui Greenwood și colab. rezultă:
– în aproximativ 35% din cazuri evoluția este fatală;
– între 24–38% se vindecă cu sechele (cardiomegalie izolată, insuficiență cardiacă, tulburări de repolarizare, sechele de accidente tromboembolice);
– 25–40% duc la vindecări complete.

În ciuda unei mortalități precoce, șansa unei vindecări complete rămîne în medie pentru 1/3 din cazuri.

Principalele complicații evolutive sînt:
– tulburări de ritm;
– accidente tromboembolice;
– infecții intercurente, mai ales pulmonare.

Tratament

Este nespecific și se adresează insuficienței cardiace și complicațiilor cunoscute. Ca o posibilitate de viitor se adaugă și transplantul cardiac.

Terapia digitalică

Toți autorii sînt de acord asupra necesității instituirii terapiei digitalice. Există controverse legate de eficacitatea acestuia în cazul cardiopatiilor dilatate. Durata tratamentului trebuie să fie de cel puțin doi ani din cauza posibilelor recăderi cu evoluție rapid fatală în cazul stopării premature a tratamentului. Trebuie efectuată supravegherea ecocardiografică trimestrială care poate decide oprirea tratamentului dacă funcția VS revine la normal.

Preparatul de elecție pare a fi Digoxinul. Se administrează doze standard: tratament de atac în 12–24 ore cu 0,04 mg/kg i.v. sau oral, fracționat în 3 prize (1/2 la început, apoi 1/4 la 6 ore). După 12 ore se poate trece la terapia de întreținere cu 0,01–0,02 mg/kg/zi în 2 prize. La prematur doza de întreținere va fi redusă la 0,005–0,01 mg/kg.

Alți agenți inotropi

Utilizarea catecolaminelor și a simpaticomimeticelor trebuie rezervată stărilor grave, cum este șocul cardiogen și faza acută a insuficienței cardiace. Astfel, izoproterenolul se va administra i.v. în ritm de 0,01–0,5 micrograme/kg/min.

Scanned with OKEN Scanner

(efect inotrop și cronotrop important, favorizînd aritmiile ventriculare și cu efect vasodilatator periferic).

Dopamina în doze de 2–20 micrograme/kg/min. are un efect puternic inotrop, fiind și un vasodilatator renal (peste 20 microg este constrictor periferic).

Dobutamina se administrează în doze de 2–15 micrograme/kg/min. efect inotrop pozitiv, efect periferic nul).

Tratamentul diuretic

În faza acută diureticul de elecție este Furosemidul i.v., 1 mg/kg 2–3 zile în una sau două administrări. Apoi se poate trece de obicei la tratamentul de întreținere oral cu 2–5 mg/kg/zi cu supravegherea ionogramei (potasemia). În faza cronică se preferă Spironolactona sau Triamterenul 1–2 mg/kg/zi pentru evitarea hipokaliemiei.

Vasodilatatoarele

Folosirea lor are drept scop scăderea postsarcinii; se folosesc inhibitorii enzimei de conversie sau afla blocantele.

Alți autori recomandă beta blocantele care însă în practică sînt folosite numai în cazul cardiomiopatiilor „secundare".

Datele lipsesc la copil; la adult arată o pierdere a eficacității în timp. Pentru durate scurte de timp acestea pot fi salvatoare, fiind rezervate situațiilor în care debitul cardiac este foarte mult scăzut, mai ales în insuficiența cardiacă acută gravă, refractară la tratament. Scăderea tensiunii arteriale scade eficacitatea acestor preparate.

Se poate folosi în urgență nitroprusiatul de sodiu i.v. 0,5 micrograme/kg/min. (se poate crește sub controlul TA pînă la 8 micrograme) sau hidralazină 0,5–1 mg/kg în priză unică i.v., continuată apoi oral. Tratamentul ulterior oral se face cu hidralazină 0,5–5 mg/kg/zi în 3 prize sau cu Captopril (0,5–6 mg/kg/zi în 2-3 prize cu o oră înaintea meselor).

Măsuri adjuvante de tratament

a) care urmăresc menținerea rezervelor funcționale ale inimii: evitarea activității fizice, combaterea febrei, anxietății, HTA, corectarea anemiei, asigurarea unui echilibru nutrițional, reducerea aportului de sare și apă, menținerea unei potasemii normale;

b) corectarea hipoxiei în faza acută prin administrare de O_2, eventual respirație asistată;

c) corectarea acidozei metabolice;

d) terapie anticoagulantă cu Aspirină 10–30 mg/kg/zi, chiar în absența unor accidente tromboembolice.

Tratamentul complicațiilor

a) apariția accidentelor tromboembolice necesită un tratament anticoagulant energic cu heparină și trombostop;

b) tulburările de ritm pot fi ușoare sau pot determina decompensare cardiacă rapidă sau deces. De aceea orice agravare neexplicată a unei insuficiențe cardiace trebuie să pună problema unei tulburări de ritm. Pentru tulburările de ritm de origine ventriculară se preferă Amiodarona 250–300 mg/kg/zi

Scanned with OKEN Scanner

deoarece deprimă nesemnificativ funcția contractilă. Alte aritmii necesită implantul de pace-maker;

c) infecțiile intercurente, în special cele respiratorii implică riscuri importante. Este recomandată internarea pentru aplicarea unei terapii adecvate, individualizate fiecărui caz în parte.

Terapia imunosupresivă

Prezența infiltratului limfocitar similar celui din fenomenul de rejet a pus în discuție oportunitatea imunosupresivelor în tratamentul cardiomiopatiilor dilatate. Au fost utilizate diferite regimuri cu corticoizi, ciclosporin A, citoxan. Deși rezultatele obținute în unele cazuri sînt favorabile, rolul acestor droguri rămîne controversat. Administrarea lor este autorizată în prezent doar dacă s-a confirmat prezența unui infiltrat inflamator în miocard prin biopsie sau scintigrafie cu galiu.

Problema corticoterapiei este diferită, mai ales în unele „cardiomiopatii secundare", (în special în cadrul vasculitelor și bolilor de sistem), în aceste cazuri corticoizii au un efect salutar. Aceasta subliniază importanța decisivă a separării cazurilor primitive de boală de cele „specifice", care realizează tablouri similare și unele beneficiază de măsuri specifice de tratament.

Transplantul cardiac la copil

Indicațiile de transplant în cardiopatia dilatată a copilului sînt:

– simptomatologie gravă, gradul IV N.Y.H.A. în ciuda tratamentului;

– speranța de viață sub 6 luni;

– vîrsta bolnavului de peste 12 ani.

Supraviețuirea după cinci ani poate depăși 50% . Decesul apare prin rejetul grefei și prin infecțiile severe datorate imunosupresoarelor.

B. CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICĂ

Sînt mult mai rare față de cele dilatate și mai ales la copii.

Etiopatogenie

Etiologia rămîne necunoscută; se apreciază că 30–50% sînt forme familiale. Examenul ecografic practicat sistematic rudelor bolnavilor poate depista chiar și formele asimptomatice.

Patogenia bolii este și ea necunoscută.

Anatomia patologică

Macroscopic apare hipertrofia miocardului ventricular, în special stîng. Cavitățile ventriculare au talie redusă sau normală, iar atriile sînt dilatate. Endocardul este îngroșat, de culoare albicioasă; valva mitrală este fibroasă și deformată. Coronarele sînt normale, sau pot fi dilatate și sinuoase.

Scanned with OKEN Scanner

Hipertrofia interesează mai ales septul interventricular, realizînd hipertrofiile septale asimetrice. Criteriul ecografic este un raport de peste 1,3–1,5 între grosimea diastolică a septului și cea a peretelui ventricular posterior. Această hipertrofie poate fi difuză, dar cel mai frecvent este localizată la nivelul părții superioare a septului, sau alteori la nivelul părții medii a acestuia. În alte cazuri interesează atît septul cît și pereții ventriculari, realizînd hipertrofii de tip concentric. Mai rar hipertrofia poate fi localizată la nivelul mușchilor papilari sau interesează izolat ventriculul drept.

Examenul microscopic evidențiază:

– hipertrofia cu creșterea diametrului transversal al fibrelor;

– creșterea cantității de țesut conjunctiv cu apariția unor focare de fibroză ce disociază fibrele miocardice;

– aranjament dezordonat al fibrelor musculare, în „vîrtejuri".

Aceste leziuni însă nu sînt specifice pentru cardiopatiile hipertrofice, putînd fi întîlnite în HTA și malformații cardiace.

În microscopia electronică se evidențiază dezorientarea sarcomerelor, cu alterarea striațiilor transversale.

Fiziopatologie

Datorită reducerii complianței prin hipertrofia musculară, se produce o scădere a umplerii diastolice ventriculare. Contractilitatea este crescută datorită hipertrofiei musculare pînă în stadiile avansate cînd excepțional poate apare o dilatație.

Hipercontractilitatea determină o evacuare sistolică foarte rapidă și aproape completă. Mușchii papilari, cordajele și foița anterioară a valvei mitrale sînt împinse pe septul interventricular care bombează la nivel subaortic, explicînd deplasarea anterioară în sistolă, evidențiabilă ecografic, la fel ca și închiderea prematură a sigmoidelor. Astfel se explică creșterea presiunii telesistolice în ventriculul stîng și întîrzierea deschiderii mitralei.

O altă caracteristică este prezența unui gradient de presiune în ventriculul stîng. Prezența sau absența acestuia a dus la delimitarea în două variante: obstructive și neobstructive.

Instalarea obstrucției în prima interpretare fiziopatologică a dus la denumirea bolii de stenoză hipertrofică idiopatică subaortică, stenoză musculară subaortică, cardiomiopatie obstructivă. În realitate nu este vorba de o veritabilă obstrucție pe calea de ejecție ventriculară, ci gradientul de presiune este realizat de contractilitatea exagerată a VS care datorită hipertrofiei are o cavitate îngustată și deformată, care în timpul sistolei devine aproape virtuală. Aceste date pe lîngă caracterul variabil al gradientului și lipsa de paralelism cu manifestările clinice și tendința de a dispare cu vîrsta, au făcut ca importanța fenomenului obstructiv în cardiopatiile hipertrofice să fie în prezent contestat. Pentru acest motiv nu se mai vorbește decît de forme de cardiomiopatie hipertrofică cu sau fără gradient de presiune intraventriculară (Goodwin).

Tablou clinic

Descoperirea se poate face întîmplător, cu ocazia unui bilanț, sau în cadrul unor anchete întreprinse în familii cu cazuri confirmate de cardiopatie

Scanned with OKEN Scanner

hipertrofică, sau de moarte subită. Este vorba în general de bolnavi asimptomatici la care se descoperă un suflu sau o anomalie a siluetei cardiace.

Simptomatologia funcțională cuprinde manifestări ca: dispnee de efort, fatigabilitate, palpitații, lipotimii. Alteori este vorba de manifestări majore ca dureri de tip anginos, accidente vasculare cerebrale, sincope, insuficiență cardiacă, accese de cianoză, blocuri AV în special la sugar și chiar moarte subită. La sugar semnele de insuficiență cardiacă au un debut precoce la sugar în timp ce la adolescent și adult apar tardiv, în stadiile finale de evoluție a bolii.

Examenul fizic evidențiază cel mai frecvent un suflu sistolic „de ejecție", cu intensitatea maximă în spațiul IV intercostal stîng și apical, de gradul 2–4, care nu se modifică cu poziția și este mai intens mezosistolic. Pot apare și zgomotele 3 și 4.

Explorări paraclinice

a) Radiografia cardiopulmonară poate fi normală la debut. Se poate decela o bombare a arcului inferior stîng sau o cardiomegalie moderată realizată pe seama atriului și ventriculului stîng, cu un pedicul vascular îngustat. Alteori cardiomegalia este importantă dacă s-a instalat insuficiența cardiacă, și se asociază cu stază pulmonară.

b) Electrocardiograma evidențiază tulburări de repolarizare, semne de suprasolicitare ventriculară stîngă, unda Q adîncă în derivațiile laterale și posterioare. Pot apare mai rar tulburări de ritm sau de conducere.

c) Fonomecanograma prezintă un suflu apexian cu caracterele descrise, timp de preejecție scurt și timp de ejecție alungit.

d) Ecocardiografia T.M. evidențiază următoarele:

– hipertrofia pereților ventriculului stîng, concentrică sau septală asimetrică;
– cavitatea VS cu dimensiuni normale sau reduse;
– contractilitatea VS normală sau crescută;
– atriul stîng dilatat prin alterarea complianței ventriculare sau prin insuficiență mitrală;
– în cazul existenței unui gradient de presiune în VS apare o mișcare sistolică anterioară a mitralei și o închidere mezosistolică de scurtă durată a sigmoidelor aortice (fig. 4.3).

e) Ecografia bidimensională apreciază morfologia VS, localizarea hipertrofiei parietale și eliminarea hipertrofiilor secundare unor obstacole mecanice în calea ejecției acestuia.

f) Cateterismul cardiac se efectuează preoperator în vederea precizării gradientului presional care poate atinge 80–100 mmHg.

Dacă acest gradient lipsește se poate face un test cu isuprel.

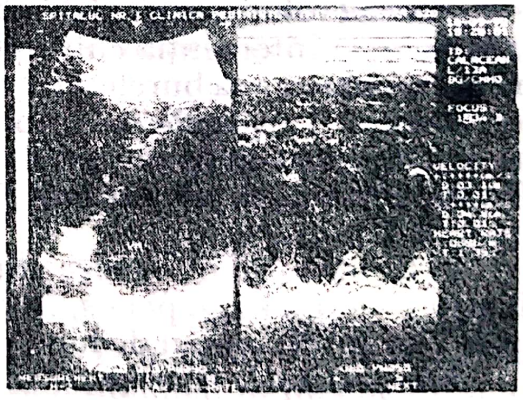


Fig. 4.3 Echocardiografie reprezentînd o cardiomiopatie hipertrofică neobstructivă la un sugar de 8 luni.

Scanned with OKEN Scanner

Cateterismul evidențiază creșterea presiunii telediastolice în VS, martor al alterării complianței acestuia. La nou-născut și sugar cateterismul inimii drepte poate evidenția un gradient presional intraventricular drept în caz de bombare a septului la nivel infundibular.

g) Angiocardiografia evidențiază:

– îngroșarea pereților VS;

– cavitatea VS redusă, angulată, cu o îngustare apicală („în picior de balerină") sau medioventriculară (aspect biloculat); doar în formele cu evoluție prelungită, cu o insufucuență mitrală importantă, VS poate să aibă un volum normal sau mărit;

– atriul stîng apare dilatat:

– arterele coronare sînt dilatate și sinuoase;

– ventriculul drept este îngustat, deformat, cu stenoză infundibulară sau „amputare" sistolică a vîrfului ca urmare a bombării septului;

– septul interventricular apare îngroșat.

8. Biopsia endomiocardică este o investigație puțin folosită la copil, leziunile fiind descrise anterior.

Tratament

Principalele mijloace și obiective de tratament cuprind:

– evitarea efortului fizic;

–contraindicarea tonicardicelor, inclusiv a simpaticomimeticelor folosite ca dezobstruante nazale;

– betablocante de tip propranolol pentru ameliorarea complianței VS;

– inhibitori calcici, în special verapamil și mai puțin la copil Nifedipin sau Diltiazen, pentru același scop;

– tratamentul tulburărilor de ritm cu Amiodaronă, considerat cel mai eficace antiaritmic, dar și cu chinidină, mexiletină, șoc electric;

– anticoagulantele devin necesare în caz de fibrilație atrială;

– în insuficiența cardiacă doar diureticele sînt utile, în timp ce vasodilatatoarele sînt contraindicate.

– Dacă evoluția este nefavorabilă în ciuda unui tratament corect aplicat, se recomandă intervenția chirurgicală (gradient peste 50 mmHg). Aceasta constă din miectomia bureletului septal prelungită eventual cu miotomie.

Practic, în formele asimptomatice nu este necesar nici un tratament, deși unii recomandă doze mari de betablocante, nu s-a dovedit că acestea ar influența hipertrofia miocardică. Evitarea efortului fizic este însă o recomandare utilă și în aceste forme.

În formele simptomatice administrarea de Propranolol în doze mari, inițial de 1–3 mg/kg/zi per os, cu creștere progresivă pînă la 4–8 mg/kg/zi în 3 prize este un tratament de lungă durată.

Sub tratament se obține reducerea frecvenței cardiace, a indicelui de contractilitate și ameliorarea complianței și umplerii VS.

Utilizarea Verapamilului este rezervată în caz de intoleranță, eșec sau contraindicații pentru betablocante. Acesta ameliorează funcția diastolică ventriculară, cu efecte inotrope și cronotrop negative. Dozele i.v. sînt de 0,1 mg/

Scanned with OKEN Scanner

kg în bolus, urmată de o perfuzie în ritm de 0,007 mg/kg/min. timp de 20 de minute. Per os se folosesc 5 mg/kg/zi.

Pentru Amiodaronă dozele de atac sînt de 500 mg/m^2/zi 1–2 zile apoi doze de întreținere de 250–300 mg/m^2/zi per os de 5 zile pe săptămînă. Nu se asociază cu Verapamilul sau Propranololul.

C. CARDIOMIOPATIA RESTRICTIVĂ

Reprezintă o afectare miocardică de cauză necunoscută în care leziunea morfologică este un proces de fibroză endo- și/sau miocardică iar funcțional apare o jenă a umplerii diastolice ventriculare prin tulburarea complianței. Distinctiv pentru cardiomiopatia restrictivă este absența hipertrofiei și dilatației ventriculare.

Etiologie

Prin definiție, etiologia este și în acest caz necunoscută.

Formele secundare au fost descrise la adult în parazitoze, astm, poliartrită nodoasă, Hodgkin. Se consideră că o eozinofilie importantă trebuie să pună în discuție o astfel de formă „secundară".

Anatomie patologică

Macroscopic, deși cordul apare mărit în ansamblu, este vorba de o dilatare excesivă a atriilor în timp ce ventriculii au un volum mic (sînt „retractați"). Această retracție consecință a fibrozei poate să intereseze unul sau ambii ventriculi. Endocardul ventricular este alb-sidefiu și gros de cîțiva mm. Uneori poate apare o tromboză parietală în curs de organizare, localizată mai frecvent la vîrf. Mobilitatea valvelor este limitată, realizînd mai des o insuficiență prin îngroșarea și retracția pilierilor și cordajelor tendinoase.

Microscopic se decelează un proces de fibroză care poate fi mai frecvent endo-miocardică sau numai miocardică. Fibroza endocardică la suprafață este acelulară și avasculară iar în profunzime poate conține un discret infiltrat inflamator. Acest aspect a făcut să se considere că fibroza este o sechelă a unei miocardite necrotice, cu evoluție în 3 faze: miocardită necrotică (5 săptămîni); stadiul secund, cu îngroșare endocardică, trombotică (10 luni); fibroză cicatriceală (25 luni).

Tabloul clinic

Debutul este de obicei insidios cu modificarea stării generale, dispnee de efort, dureri precordiale sau hepatomegalie. Există și forme de boală rapid mortale. O dată constituit, tabloul clinic va fi dominat în funcție de ventriculul afectat de semne de congestie sistemică sau pulmonară. În primul caz se constată hepatomegalie, jugulare turgescente cu reflux hepatojugular, ascită, edeme. Semnele de stază pulmonară se traduc prin dispnee, tahipnee, raluri

Scanned with OKEN Scanner

crepitante bazal și semne de epanșament pleural. Examenul obiectiv evidențiază frecvent un suflu sistolic de insuficiență mitrală sau tricuspidiană și uneori un zgomot protodiastolic („vibranță endocardică"). Forma neonatală se manifestă prin semne de insuficiență circulatorie acută (șoc cardiogen): tahicardie, paloare, puls filiform, extremități reci, cianotice, hipotensiune arterială etc.

Explorări paraclinice

– Examenul radiologic evidențiază cardiomegalie (indice cardiotoracic peste 0,55) pe seama atriilor.

– Electrocardiograma evidențiază hipertrofie atrială importantă la care se asociază semne de hipertrofie ventriculară (dreaptă sau stîngă), complexe QRS hipovoltate, tulburări de repolarizare ventriculară și mai rar tulburări de ritm și de conducere.

– Ecocardiograma evidențiază mărirea atriilor cu ventriculi cu talie normală sau redusă și un endocard ecografic „dens". Apexul poate să apară ocupat. Ca semne indirecte se constată mișcare paradoxală a septului ventricular, îngroșarea pilierilor și cordajelor tendinoase și limitarea mobilității valvulare.

– Cateterismul cardiac, angiocardiografia și biopsia endocardică (criteriile Shabetai):

– curba presiunii diastolice ventriculare prezintă o scădere rapidă protodiastolică urmată de un traseu în platou care durează pînă la sfîrșitul diastolei, traducînd o jenă a umplerii ventriculare;

– creșterea presiunii de umplere a ventriculului;

– volum telediastolic scăzut sau normal;

– absența hipertrofiei ventriculare.

Se adaugă atrii dilatate și ventriculi mici sau de talie normală cu aspect de obliterare apicală, cu sistolă normală și absența relaxării diastolice ventriculare. Se poate efectua și biopsia endomiocardică.

Diagnosticul diferențial

În cazurile cu semne de congestie sistemică se vor exclude o pericardită constrictivă sau o insuficiență tricuspidiană, în timp ce în cazurile cu semne de congestie se va elimina o valvulopatie mitrală.

Evoluție

Evoluția bolii este progresivă, dependent de agravarea inextensibilității ventriculare („adiastoliei"), tabloul clinic fiind dominat de semne de insuficiență cardiacă dreaptă sau stîngă. O complicație frecventă este accidentul tromboembolic. De obicei decesul se produce după 2–3 ani de evoluție.

Tratament

Mijloacele de tratament conservator, inclusiv tonicardiacele, influențează în mică măsură evoluția bolii. În cazuri corect selectate se poate indica intervenția chirurgicală care constă în practicarea unei endocardectomii cu sau fără protezare valvulară.

Scanned with OKEN Scanner

FIBROBELASTOZA ENDOCARDICĂ

Fibroelastoza endocardică reprezintă o îngroșare fibro-elastică a endocardului care se prezintă macroscopic ca o formațiune albicioasă, groasă și dură. Fibroblastoza poate fi primitivă, izolată sau asociată unei malformații a inimii stîngi: stenoza aortică, coarctație de aortă, malformație congenitală a coronarei stîngi.

Anatomie patologică

Îngroșarea fibroasă caracteristică este de importanță variabilă. Uneori este extinsă la tot VS și atriul stîng, afectînd și valva mitrală. În acest caz orificiul este foarte modificat, cu valve îngroșate, mai mult sau mai puțin retractate. Aparatul subvalvular este adeseori atins, producîndu-se scurtare a cordajelor. Orificiul aortic este de obicei indemn. Atingerea cavităților drepte este mult mai rară. Miocardul este întotdeauna îngroșat și cavitățile sînt deseori dilatate.

În anumite cazuri, atingerea fibro-elastică este discretă, prezentîndu-se ca o induratie albicioasă localizată.

La examenul histologic, îngroșarea este foarte variată, fiind vorba de un țesut fibros, parcelat de fibre elastice dispuse în linii sinuoase.

Miocardul este de obicei atins: leziuni ale miofibrilelor, benzi de scleroză și edem interstițial.

Atingerea fibro-elastozică este extrem de variată de la un caz la altul, în ceea ce privește grosimea fibrozei endocardice, întinderea ei și modificările stratului subendocardic.

Etiologie: rămîne indefinită, fiind formulate numeroase ipoteze: origine malformativă, fibroelastoză secundară unei anoxii miocardice în perioada intrauterină, etiologie inflamatorie, atingere virală în perioada sarcinii, secundară unei hipertensiuni din cavitatea interesată.

Tabloul clinic

Boala se manifestă de obicei de la vîrsta de sugar. În formele cu debut foarte precoce, aspectul clinic este cel al unei mari insuficiențe cardiace, cu cardiomegalie enormă, plămînii normali, fără sufluri sau cu un suflu discret apexian. În acest caz, evoluția este rapid nefavorabilă, în ciuda oricărui tratament aplicat.

În situația descoperirii mai tîrzii, apar semne de insuficiență cardiacă sau bronșite repetate, care motivează bilanțul cardiac.

Hipotrofia este frecventă.

La auscultație tahicardia este constantă și se poate percepe destul de frecvent un suflu sistolic apexian de insuficiență mitrală.

Scanned with OKEN Scanner

Radiografia toracică evidențiază constant cardiomegalie cu indice cardiotoracic în general peste 0,66, mai ales pe seama cavităților stîngi. Arcul inferior este bombat iar atriul stîng dilatat. Transparența pulmonară este relativ normală.

EKG arată un ax QRS normal, semne evidente de supraîncărcare VS: unde Q profunde în deviațiile standard unipolare și precordiale stîngi V_4–V_6, cu tulburări de repolarizare. Această hipertrofie este adesea considerabilă.

Examenul hemodinamic evidențiază aspecte normale în cazul cateterismului inimii drepte, dacă nu există o insuficiență mitrală sau una cardiacă globală. Curba de presiune din VS este modificată, cu o creștere importantă a presiunii diastolice. VS apare foarte dilatat și puțin mobil, cu un aspect „floconos" al contururilor. Este vizibilă deseori o insuficiență mitrală.

Evoluția fibroelastozei este foarte severă, dar durata este variabilă: foarte rapidă în formele sugarului sau poate dura cîțiva ani, cu pusee de insuficiență cardiacă repetată, mai mult sau mai puțin rebele la tratamentul tonicardiac.

Au fost semnalate cazuri de „vindecare" cu regresia simptomelor clinice, revenirea la normal a volumului cardiac și dispariția semnelor electrice. Dovada în aceste cazuri nu poate fi făcută în afara examenului histologic al endocardului.

În formele foarte severe se poate discuta de o anomalie congenitală a coronarei stîngi, cînd se asociază o cardiomegalie gigantă, semne de insuficiență circulatorie și un suflu de insuficiență mitrală. EKG care evidențiază zone de necroză anteroseptală, permite deseori punerea diagnosticului.

Miocardita acută primitivă poate intra în discuție, dar evoluția favorabilă în majoritatea cazurilor tranșează diagnosticul în favoarea miocarditei.

Au mai fost evocate boli rare cum ar fi glicogenoza cardiacă.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 5

INSUFICIENȚA CARDIACĂ

Insuficiența cardiacă (IC) este un sindrom caracterizat prin incapacitatea cordului de a asigura un debit sanguin adecvat necesităților periferice în condițiile unei întoarceri venoase normale sau crescute.

Etiologie: IC este produsă la copil de o mare varietate de cauze care se pot sintetiza în 3 categorii de afecțiuni cardiace:

– malformații congenitale de cord;
– boli miocardice primitive (miocardite, fibroelastoză, miocardiopatii);
– tulburări miocardice secundare (anemiilor, bolilor de metabolism, bolilor pulmonare, HTA).

Trebuie subliniat că IC constituie etapa finală de evoluție a oricărei afecțiuni cardiace la copil și că aspectul etiologic al IC este diferit la sugar de cel întîlnit la copilul peste 1 an.

Cauze de IC la sugar (după Doyle-Bornet)

A. **Malformații congenitale de cord:**

a) cu șunt stînga-dreapta: persistența canalului arterial, fereastra aorto–pulmonară, trunchi arterial comun cu flux vascular pulmonar crescut, DSV, canal atrio-ventricular, întoarcere venoasă anormală, atriu unic, fistule arterio-venoase;

b) cu șunt dreapta-stînga: transpoziție de vase mari, sindrom de hipoplazie a inimii stîngi cu persistența canalului arterial, atrezie de tricuspidă;

c) cu leziuni obstructive: coarctația de aortă, stenoza sau atrezia de aortă, stenoza pulmonară, stenoza mitrală, obstrucția venelor pulmonare, cord triatriatum.

B. **Boli endomiocardice:** fibroelastoza endomiocardică, miocardite, originea anormală a coronarei stîngi din artera pulmonară, forma cardiacă a glicogenozei.

C. **Tulburări de ritm:** tahicardia paroxistă supraventriculară, flutter atrial paroxistic, tahicardia paroxistică ventriculară.

Scanned with OKEN Scanner

Cauze de IC la copilul de peste 1 an (Doyle)

a) miocardita din RAA, virală (Coxsackie B), difterică, bacteriană;

b) valvulopatii reumatismale: insuficiența mitrală, stenoza mitrală, insuficiența aortică.

c) endocardite bacteriene;

d) malformații congenitale de cord complicate, ventriculotomie chirurgicală, incomplet rezolvată, transpoziție de vase mari, canal atrioventricular;

e) aritmii: fibrilație atrială, bloc AV complet sau congenital;

f) anemii cronice severe: talasemia majoră (Cooley);

g) HTA primară și secundară bolilor renale acute sau cronice;

h) hipertiroidism;

i) cord pulmonar cronic, secundar bolilor pulmonare;

j) endomiocardiopatii primare sau secundare.

Patogenie: IC poate fi produsă prin mai multe tipuri de mecanisme care pot acționa și concomitent:

– încărcare hemodinamică;

– încărcare sistolică în HTA, atrezie aortică;

– încărcare diastolică, de umplere în malformații cu șunt stînga-dreapta.

Aceasta duce la declanșarea mecanismelor de compensare:

– dilatația cavităților inimii cu alungirea fibrelor miocardice;

– hipertrofia fibrelor miocardice;

– tahicardia dată de intervenția sistemului nervos vegetativ și catecolaminelor.

Cînd aceste mecanisme compensatorii nu mai reușesc ca funcția de pompă a cordului să acopere necesitățile periferice, se instalează IC.

Fiziopatologie: elementul definitor al IC, indiferent de cauză și modul ei de producere este alterarea funcției de pompă a cordului care nu mai reușește să asigure un debit sistolic adecvat necesităților periferice, inițial în condiții de efort, apoi și în repaus.

Consecințele alterării funcției de pompă a cordului sînt :

– crește volumul de sînge rezidual în cord la sfîrșitul sistolei;

– crește volumul de sînge din VS la sfîrșitul diastolei;

– creșterea presiunii în cavitățile inimii duce la creșterea presiunii venoase;

– scade debitul sistolic și condiționează apariția semnelor clinice: astenie, oboseală la efort, hipotensiune arterială, paloare, cianoză, extremități reci, contracții scăzute ale cordului în sistolă. Consecințele creșterii presiunii venoase au expresie clinică după locul din sistemul venos în care se produce.

Astfel, în insuficiența VS, presiunea venoasă crescută se manifestă în teritoriul pulmonar, inițial în venele pulmonare, apoi în capilare și în final în artera pulmonară. Ea este responsabilă de semnele clinice și paraclinice:

– dispnee de efort, tuse nocturnă sau de efort, dispnee de decubit, ortopnee; edemul pulmonar acut – complicația severă a IC;

– voce răgușită, bitonală, prezența de raluri subcrepitante (de stază).

În insuficiența VD, creșterea presiunii venoase se repercută asupra sectorului venos al circulației sistemice, cu manifestări: creșterea presiunii venoase cu stază în venele mari (jugulare turgescente), hepatomegalie = cel mai important și constant semn de IC dreaptă de la copil; stază în teritoriul mezenteric (meteorism, greață); edeme periferice, modificări renale cu retenție hidrosalină.

În insuficiența ventriculară sînt manifestări ce țin de creșterea presiunii venoase în ambele sisteme de capacitanță ale circulației.

Anatomie patologică: dilatarea ventriculilor sau dilatarea globală cu hipertrofie a miocardului, leziuni distrofice, miocard palid. Microscopic: leziuni endomiocardice și leziuni distrofice nespecifice.

Tablou clinic

Insuficiența cardiacă dreaptă apare în stenoze pulmonare valvulare sau prevalvulare, malformații congenitale de cord cu șunt stînga-dreapta, hipertensiune pulmonară, DSA, DSV, persistența canalului arterial.

VD poate suporta mai ușor suprasolicitarea hemodinamică decît VS. Semnele clinice la copil sînt ale afecțiunii cauzale (preumonii acute) și se găsesc și la sugar: creștere inexplicabilă în greutate, hepatomegalie, tahicardie, tulburări de ritm, oligurie.

Radiologic apare cardiomegalie, iar EKG suprasolicitare dreaptă și P pulmonar.

Insuficiența cardiacă stîngă apare în stenoza aortică, coarctația de aortă, atrezia de aortă, HTA, endomiocardite.

Clinic: dispnee, oboseală la supt, cianoză la supt; dispnee vesperală, nocturnă paroxistică;

Edemul pulmonar acut, cu un tablou caracteristic de extremă urgență:
- tuse cronică iritativă la efort;
- hemoptizii, voce răgușită, bitonală;
- raluri de stază, paloare, tahicardie, extremități reci, palid-cenușii;
- matitate cardiacă mărită, ritm de galop, suflu sistolic, hipotensiune arterială, puls alternant.

Radiologic: stază venoasă pulmonară și edem pulmonar acut – crește VS, apar opacități difuze, eventual hidrotorax.

EKG: QRS cu voltaj înalt în V_5–V_6, cu axa la stînga, și tulburări de fază terminală.

Insuficiența cardiacă globală – biventriculară

Modalități de apariție:
- insuficiența VS de orice etiologie;
- boli miocardice primitive;
- tahicardia paroxistică supraventriculară sau ventriculară;
- anemii cronice severe.

Clinic: la un bolnav cu IC stîngă severă se instalează și IC dreaptă, iar uneori, tabloul clinic se instalează brusc, și constă în:

Scanned with OKEN Scanner

a) sindrom funcţional: oboseală la eforturi mici, dispnee continuă cu cianoză, edeme (alb-cianotice, lucioase, întinse);

b) semne fizice de insuficienţă biventriculară:

– cardiomegalie globală (ambele diametre mărite);

– tahicardie şi aritmii;

– sufluri funcţionale, ritm de galop;

–hipotensiune arterială, puls alternant, stază venoasă, reflux hepatojugular, hepatomegalie, anorexie, greaţă, vărsături;

– oligurie, albuminurie, gama-globuline crescute, uree crescută.

Radiologic: cardiomegalie globală.

EKG: semne de suprasolicitare biventriculară, tulburări de ritm, extrasistole atriale sau ventriculare, tulburări de fază terminală.

Forme particulare de IC

a) *Edemul pulmonar acut:* a fost descris.

b) *Cordul pulmonar acut* apare la sugarul cu bronşiolită acută. Se instalează brutal cu accentuarea dispneei şi cianozei, cu transpiraţii reci, agitaţie, hepatomegalie, oligurie.

Radiologic apar semne de bronşiolită acută şi cardiomegalie.

EKG: QRS echidifazice în toate deviaţiile şi unde pulmonare.

c) *Insuficienţa cardiacă globală* la sugar apare în cadrul unor miocardite acute cînd apare IC şi şoc cardiogen.

Sugarul cu stare gravă, dispnee marcată, cianoză intensă, tegumente palide, reci, tahicardie marcată, zgomote asurzite, puls slab sau absent, extremităţi reci, cianotice, aspect hipoton, convulsii.

Radiologic apare cardiomegalie, iar EKG aritmii, tulburări de conducere intraventriculare, microvoltaj QRS, tulburări de repolarizare.

d) *Insuficienţa cardiacă cronică:* În literatura anglo-saxonă IC cronică congestivă este o IC globală cu instalare progresivă şi evoluţie de lungă durată, cu perioade de compensare şi de decompensare, ex. cord pulmonar cronic cu tablou de IC dreaptă apărut în bronhopneumoniile cronice.

Tratament

Reprezintă o urgenţă medicală. Obiectivele tratamentului sînt:

a) ameliorarea eficienţei miocardice;

b) îndepărtarea excesului de sodiu şi apă acumulat;

c) scăderea necesităţilor periferice;

d) ameliorarea oxigenării tisulare.

Mijloace de tratament în insuficienţa cardiacă

A. *Tratamentul digitalic* constituie cea mai însemnată măsura terapeutică.

Modul de acţiune: efectul principal este ameliorarea forţei contractile a miocardului, efect inotrop pozitiv; mai creşte tonusul vagal al nodului sino-atrial şi atrio-ventricular. Este eficace în cele mai multe cazuri de IC.

Scanned with OKEN Scanner

Preparate digitale: (doza în mg/kgc/zi)

Preparat	Cale de ad.	Doza de atac 0–1 ani	Doza de atac 1–2 ani	Doza de întreținere
Digoxin	p.o. 1 pic = 0,01 mg i.v.	0,07 mg se dă 1/2–1/4 la 8 ore 0,04–0,05 mg	0,04–0,05 mg	0,01–0,03 mg 30% din atac, 2 ori la fel, 1/2 doză
Digitoxin	p.o. + i.v.	0,03mg		10–20% din atac
Lanatozid C	p.o. + i.v. 1 pic = 0,02 mg	0,03–0,02 mg		1/3–1/4 din atac

Pediatrul trebuie să fie familiarizat cu uzul unui digitalic pentru digitalizarea rapidă și cu unul de durată, în scopul evitării supradozajului. Digoxinul este preferat pentru că este rapid absorbit, bine tolerat, rapid excretat; se administrează și per os, și i.v.

Digitalizarea rapidă se face prin tratament de atac cu Digoxin sau Lanatozid C, i.v., cu dozele din tabel.

Criterii de apreciere a eficacității tratamentului de atac: pe bază de criterii clinice: dispare dispneea, reducerea spre normal a pulsului și frecvenței cardiace, reducere a cardiomegaliei și hepatomegaliei. În acest moment se indică tratamentul de întreținere. EKG se efectuează și înainte de digitalizare.

Semne clinice de intoxicație: greață, vărsături, bradicardie, aritmii (bigeminism, extrasistole).

Semne EKG de toxicitate: prelungirea PR, bloc AV grad I–II, extrasistole atriale, ventriculare, tahicardie paroxistică, fibrilație.

Eficacitatea excesivă a tratamentului: depresiune ST, prelungirea PR, turtirea și inversarea undei T.

Se întrerupe tratamentul la efecte toxice – supradozaj; se dă KCl 0,5 mg/kg în glucoza 5%, atropină i.v. în caz de bradicardie, bloc AV, sau defibrilare electrică.

În caz de rezistență la tratamentul digitalic:

– Dacă nu există semne clinice de eficacitate, în cazul unei doze de atac corect administrate, se pot administra doze suplimentare de 1/4 din doza de atac calculată la 6–8 ore, pînă ce apar semne de eficacitate sau de alarmă EKG (sub monitorizare EKG);

– Se caută existența unei afecțiuni: hipertiroidism, aritmie etc.

– Se caută dacă nu s-a suprapus pe o inimă sechelară, valvulopatie reumatismală, nou atac de RAA sau endocardită;

– Există tulburări electrolitice produse de diuretice: Na și K scăzuți, alcaloză metabolică;

– Se caută revărsatul pericardic sau o pericardită constrictivă.

Scanned with OKEN Scanner

Tratamentul de întreținere este de durată; după apariția semnelor de eficacitate, se preferă calea de administrare orală, cu tablete sau soluții. Durata tratamentului variază:

– în cazul IC cronice toată viața;

– în IC acută, produsă de cauze reversibile, de scurtă durată; de ex. cord pulmonar acut, miocardita acută, tahicardie paroxistică supraventriculară. Doza se scade pe măsură ce dispar semnele clinice. De obicei se preferă un tratament de 6 luni – 1 an (în tahicardia paroxistică) pentru a preveni recidivele. Întreruperea tratamentului se face pe baza unor date obiective, sigure, sub strictă supraveghere.

B. *Regimul desodat și diureticele* urmăresc restrîngerea excesului și eliminarea surplusului de Na și apă.

a) Regimul desodat = restricție de sare absolută; la sugar prin preparat de lapte fără sare (din lapte, carne, ou, unt); concomitent se administrează diuretice.

b) Terapia diuretică este utilă, folosirea acesteia ajută la restabilirea spațiului extracelular.

Diuretic	Mod de acț.	Indicații	Mod de admin.	Doze și ritm	
Furosemid	diuretic saluretic pe T.C.P.	IC, EPA, IC cr. cu PVC crescută	i.v.	1 mg/kg	2×/zi
Furantril	idem	IC cronică cu PVC crescută	p.o.	1 mg/kg	2×/zi
Edecrin	diuretic	IC acută	p.o.	1 mg/kg	1/zi
Nefrix	diuretic saluretic pe TCP și TCD act. lentă	IC cronică	p.o.	1–4 mg/kg	2×/zi
Spironolactona (Aldacton)	inhibitor aldosteronic	IC cronică	p.o.	1–2 mg/kg	2×/zi

C. *Măsuri terapeutice vizînd reducerea nevoilor periferice de* O_2:

– regim dietetic, repaus absolut la pat, poziție semișezîndă care să permită oxigenarea pentru ameliorarea dispneei;

– sugarul sau copilul mare agitat, anxios, se sedează cu doze mici de Fenobarbital (3mg/kg i.v.) sau Diazepam (0,5–1 mg/kg); astfel scad necesitățile energetice suplimentare.

– manipulările reduse;

– alimentarea în porții mici, la intervale mici și prin gavaj, pentru a evita efortul impus de alimentație și digestie.

Scanned with OKEN Scanner

D. *Administrarea suplimentară de O_2* este indicată în IC decompensată pentru a ameliora oxigenarea tisulară, și este o indicație fermă dacă este cianoză. Chiar în absența cianozei, polipneea și dispneea se ameliorează la plasarea bolnavului sub izoletă, cu administrare de O_2.

E. *Alte măsuri terapeutice în IC:*

a) Evacuarea transsudatelor în caz de hidrotorax, ascită, și cînd sînt importante, jenînd respirația. Se face progresiv, cu mare atenție, întrucît durerea și evacuarea bruscă pot decompensa bolnavul. Transsudatele sau exudatele pericardice rapid constituite trebuie evacuate de urgență datorită pericolului de instalare a tamponadei cardiace.

b) Antibioterapia în IC este indicată în următoarele situații:

– cînd infecția a determinat decompensarea;

– cînd la sugar e greu de distins între plămînul de stază (decompensare cardiacă) și bronșiolită;

– cînd există posibilitatea unei endocardite lente.

Concomitent cu tratamentul IC se introduc și măsuri de tratament specific pentru alte cauze: RAA, HTA, aritmii, miocardită, tireotoxicoză.

Tratamentul edemului pulmonar acut = urgența medicală.

Tratamentul depinde de cauză, de ex. HTA sistolică într-o nefropatie cronică, fibrilație atrială cu alură rapidă. Măsurile sînt:

– Poziția semișezîndă, care realizează întoarcerea venoasă redusă la cord și ameliorează dispneea;

– Administrarea de morfină i.m. sau i.v. 0,01–0,02 mg/kg (suprimă întoarcerea venoasă, combate anxietatea bolnavului);

– Administrarea de O_2 pe mască, izolată, combate hipoxia și dispneea;

– Agenți antispumanți (alcool etilic absolut 2p/100 ml apă în umidificatorul de O_2);

– Reducerea întoarcerii venoase la cord prin:

a) bandaje compresive sau manșeta tensiometrului plasată la rădăcina membrului și umflată, cu schimbarea membrului prin rotație la 15 min., și se realizează „sechestrarea" unei porțiuni din volumul circulant;

b) sîngerare 100–150 ml la copilul mare, scade PVC;

c) administrarea unui diuretic cu acțiune rapidă – Furosemid;

d) digitalizare rapidă i.v.;

e) administrarea de aminofilină i.v. lent, sau rectal, ca adjuvant al terapiei diuretice cu multiple acțiuni: crește debitul cardiac, scade PVC, crește diureza;

f) tratamentul cauzal al urgențelor hipotensive.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 6

ȘOCUL CARDIOGEN

Această formă de șoc este mai rară la copil, avînd anumite particularități.

Etiologia: Șocul cardiogen poate apare prin leziuni obstructive severe, supraîncărcare de volum, insuficiență cardiacă, aritmii (tahicardia paroxistică supraventriculară), și la bolnavii cu malformații congenitale de cord după intervenții pe cord deschis (sindrom post pompă). Șocul cardiogen este mai frecvent la nou-născut și copilul mic. Dintre obstrucțiile care pot duce la instalarea unui șoc cardiogen, cele mai frecvente sînt determinate de coarctația sau întreruperea arcului aortic și sindromul VS hipoplazic; alte cauze pot fi: stenoza aortică severă, stenoza mitrală congenitală, atriu drept dublu, stenoza pulmonară strînsă.

Supraîncărcarea de volum apare mai frecvent în copilărie cînd există un flux pulmonar crescut, caracteristic lunii a 2-a de viață, cînd rezistența vasculară pulmonară a scăzut. Cel mai des se asociază cu regurgitare acută aortică sau mitrală.

Insuficiența cardiacă este altă cauză bine cunoscută de șoc cardiogen. Ele pot apare în combinație. De exemplu, o leziune obstructivă poate fi bine tolerată, dar apariția unei aritmii poate precipita un șoc cardiogen. Insuficiența cardiacă este un fenomen secundar cînd apare acidoza metabolică în coarctația de aortă.

Fiziopatologie

Se produce o scădere a debitului cardiac, cu hipotensiune arterială și hipoperfuzie celulară. Ca urmare a scăderii TA se produce o descărcare de catecolamine endogene (este o formă de șoc cu rezistența periferică crescută). Șocul cardiogen acut în evoluție duce la centralizarea circulației și oligurie prin insuficiență renală funcțională.

Ca urmare a hipoperfuziei tisulare și vasoconstricției, apar tulburări ale microcirculației, metabolismul anaerob de hipoxie, cu repercusiune asupra celulei. Datorită deficienței miocardice apare staza în teritoriul venos, cu creșterea presiunii în atriul stîng, creșterea presiunii pulmonare și pericol de instalare a edemului pulmonar acut: presiunea crescută din atriul drept duce la

Scanned with OKEN Scanner

creşterea presiunii venoase centrale. Deci, şocul cardiogen este o formă de şoc cu presiune venoasă centrală crescută.

Tablou clinic

Diagnosticul pozitiv se pune pe baza următoarele date:

– *Anamneza:* prezenţa în antecedentele imediate a dispneei, ortopneei, edemelor periferice, durerii toracice, cianozei, anamnezei de tratament tonicardiac, cardiopatie congenitală sau chirurgie cardiacă în antecedentele recente:

– *Datele clinice:* semne de şoc: tegumente umede, palid-cianotice, reci, diminuarea marcată a amplitudinii pulsului la arterele mari, cianoza patului subunghial cu timp de recolorare prelungit. Examenul cordului evidenţiază zgomote cardiace asurzite, tahicardice, ritm de galop, tahiaritmii, sufluri, frecătură pericardică. Apar semne de insuficienţă respiratorie şi stază pulmonară: tahipnee, wheezing, raluri subcrepitante, edem pulmonar acut. Semnele de stază în circulaţia sistemică sînt: turgescenţa jugularelor, reflux hepato-jugular şi hepatomegalie, oligurie; semne neurologice: agitaţie, obnubilare, convulsii şi comă.

Electrocardiograma poate evidenţia tulburări de ritm sau suprasolicitare ventriculară.

Radiografia cardiopulmonară evidenţiază cardiomegalie cu pulsaţii reduse şi stază pulmonară.

Determinarea presiunii venoase centrale arată valori de peste 15 cm H_2O.

Diagnosticul diferenţial se face cu:

– şocul hipovolemic, unde avem anamneza de hemoragie sau sindrom acut de deshidratare, cu vene periferice colorate, presiune venoasă centrală scăzută, cord mic pe radiografie.

– şocul infecţios care este însoţit de febră, frison, icter, dureri abdominale, meteorism, peteşii, rashuri cutanate, embolii septice. Presiunea venoasă centrală poate fi crescută.

Tratament

Şocul cardiogen este o urgenţă majoră. Obiectivele şi mijloacele tratamentului sînt:

a) asigurarea ventilaţiei prin intubaţie nazotraheală sau orotraheală, folosind un amestec de aer cu cel puţin 50% oxigen, în caz de insuficienţă respiratorie (murmur vezicular abolit, eforturi respiratorii slabe, cianoză, paO_2 sub 45 mmHg), şi asigurarea paO_2 peste 70 mmHg şi a $paCO_2$ sub 45 mmHg, condiţii în care ischemia organelor este absentă.

b) asigurarea unei căi venoase centrale, prin jugulara internă, subclavie sau venele femurale. Se instituie perfuzia endovenoasă. Dacă presiunea venoasă centrală este crescută, cu semne de edem pulmonar acut, se face sîngerare 10 ml/kg, iar perfuzia va aduce electroliţii şi lichidele necesare acoperirii necesarului de bază.

c) instituirea monitorizării: EKG pentru depistarea aritmiilor, sondaj vezical pentru determinarea fluxului urinar; hematocritul, parametrii ASTRUP, eventual căutarea unui focar infecţios.

Scanned with OKEN Scanner

Tratamentul medicamentos:

În practică se întîlnesc două tipuri de șoc cardiogen. Primul, de obicei la nou-născut și sugar este caracterizat de pierderi lichidiene asociate malformației cardiace, datorate unei diureze excesive indusă de diuretice. În acest caz presiunea venoasă centrală va fi mai mică de 5 mmHg. Tratamentul inițial va aduce un aport endovenos de dextroză salină 10 ml/kg în 10 min.; se poate asocia dopamina. Al doilea caz este cel cu presiune venoasă centrală crescută. Tratamentul inițial va cuprinde Furosemid i.v. 1–2 mg/kg, dopamina 2–7 micrograme/kg/min și nitroprusiat de sodiu în 5% dextroză 2–6 micrograme/kg/min. Dacă este vorba de o obstrucție sistemică severă sau un flux pulmonar mărit, medicația poate produce doar un efect favorabil de scurtă durată și parțial, în acest caz fiind necesară intervenția chirurgicală de urgență. Dacă șocul cardiogen complică tahicardia supraventriculară sau ventriculară, se preferă cardioversia electrică ca tratament imediat, deoarece majoritatea antiaritmicelor au un efect inotrop negativ.

Catecolaminele endogene sau exogene pot fi folosite în unele situații. În prezența unei frecvențe cardiace reduse se va folosi atropina. Cel mai folosiți agenți cronotropi pozitivi sînt izoprenalina și adrenalina. Creșterea frecvenței cardiace este bine tolerată de copil și poate crește debitul cardiac. De asemenea, o creștere a debitului sistolic se poate obține prin creșterea presarcinii – prin creșterea presiunii centrale venoase prin perfuzii. Acestea sînt însă contraindicate dacă presiunea centrală venoasă depășește 10 mmHg. Un alt mod de a crește debitul bătaie este reducerea postsarcinii, dacă insuficiența cardiacă coexistă cu rezistența vasculară periferică normală sau crescută. Vasodilatatoare utilizabile în acest caz sînt: nitroprusiatul de sodiu care are o acțiune directă, izoprenalina sau fentolamina. Contractilitatea miocardului poate fi ameliorată prin corectarea hipoxiei, acidozei, hipoglicemiei sau hipocalcemiei.

Dintre medicamentele utilizate amintim și:

– Dopamina în doze mici (2–5 micrograme/kg/min) produce vasodilatație la nivelul arteriolelor splahnice și renale, cu scăderea rezistenței vasculare periferice. În doze medii (5–10 micrograme/kg/min) are o acțiune moderată inotrop pozitivă, cu aceleași efecte vasculare. Dozele mai mari produc efecte vasodilatatoare sistemice.

– Dobutamina crește inotropismul, cu o vasoconstricție periferică minimă, ocazional poate produce tahicardie, dar nu dilată arteriolele renale și mezenterice ca și dopamina. Totuși fluxul sanguin poate crește în aceste teritorii ca urmare a creșterii debitului cardiac.

– Adrenalina în doze mici are efecte cronotrop pozitive și inotrop pozitive. Dozele mai mari cresc însă rezistența vasculară sistemică.

– Izoprenalina produce efecte directe cardiace inotrop și cronotrop +, și vasodilatație. Rezultatul este o scădere importantă a rezistenței vasculare sistemice, aceste efecte se exercită și la nivelul venelor, avînd ca rezultat scă-

Scanned with OKEN Scanner

derea întoarcerii venoase, cu scăderea presarcinii și a volumului sistolic (legea Starling). De asemenea, poate induce o creștere a consumului de O_2 a mușchiului cardiac.

– Aminofilina produce coronarodilatație, crește diureza și are efect cronotrop +, și deci poate fi foarte utilă în șocul cardiogen.

– Digoxinul are ca efecte majore vasoconstricție periferică, creștere a inotropismului cardiac, scădere a conducerii și automatismului nodului sinusal și atrioventricular, fiind folosit în practică mai ales pentru scăderea frecvenței cardiace în tahiaritmii.

– Preparatele de calciu se administrează pentru efectul inotrop + .

– alte antiaritmice ca propranololul, pronestyl, se administrează cu atenție datorită efectului inotrop negativ.

– Corticoterapia în doze farmacologice 50 mg/kg în maxim 4 administrări pentru efectul de stimulare B adrenergic.

– Prostaglandina E_1 și E_2, în formele de malformații cardiace cu obstrucție în calea VD și cu menținerea ductului arterial care asigură debitul pulmonar, reducînd astfel hipoxia și acidoza metabolică.

Scanned with OKEN Scanner

PARTEA A TREIA

PROBLEME GENERALE

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 1

FACTORI DE RISC CARDIOVASCULAR

Studiile epidemiologice făcute la adulți permit o cuantificare exactă a riscului de îmbolnăvire cardio-vasculară. Studiul Framingham a arătat că „un set de constante, practic și eficient, îl constituie pentru acest scop determinarea colesterolului și a glicemiei, o măsurare a tensiunii, o electrocardiogramă și prezența fumatului în familie. Cu acest set de constante riscul bolii cardiace coronariene poate fi estimat la 10% din populația asimptomatică, la care va evolua o boală cardiacă coronariană la 25%, o boală arterială periferică ocluzivă la 40% și insuficiență cardiacă congestivă la 50%. Aceste constatări prezintă o importanță deosebită deoarece tratarea unor factori de risc, mai ales HTA la indivizii asimptomatici, s-a dovedit a micșora incidența ulterioară a bolii vasculare. Există un interes crescut pentru identificarea factorilor de risc la copii deoarece se pare că intervenind la vîrsta copilăriei se produce un efect mult mai mare decît la vîrsta de adult. De ex. este posibil ca un tratament al HTA în perioada de sugar să prevină evoluția unei hipertensiuni la adult și poate înlătura necesitatea unui tratament antihipertensiv de durată. La fel, dacă la un grup de copii cu risc de evoluție a unei boli vasculare și/sau a unei anomalii de metabolism lipidic, tratamentul trebuie început în perioada copilăriei și nu mai tîrziu. Acest tratament instaurat în perioada adultă s-a dovedit deocamdată ineficient.

Încă nu există posibilitatea măsurării factorilor de risc în perioada de sugar cu aceeași precizie ca la adulți. Motivul este triplu. În primul rînd factorii de risc la adulți pot fi determinați retrospectiv și apoi confirmați în studiile prospective. În al doilea rînd, studiile prospective ar trebui să fie foarte lungi, studiul prospectiv ideal al factorilor de risc la sugar fiind pe o perioadă de cel puțin 50 de ani. În fine, o ultimă cauză este variabilitatea factorilor de risc propriu-ziși. Astfel, este binecunoscut faptul că în viața adultă tensiunea arterială variază în cursul unei zile. Nu se știe cu siguranță dacă tensiunea variază și la copii. În ciuda acestor dificultăți și pe baza studiilor la adult se poate totuși sugera că factorii de risc majori potențiali care pot fi identificați în perioada de sugar, în copilărie și mai tîrziu în viață sînt tensiunea, lipidele din sînge, fumatul și pilulele anticoncepționale.

Scanned with OKEN Scanner

Tensiunea arterială (TA)

Numeroase studii prospective au demonstrat potențialitatea HTA la adulți ca fiind un factor de risc al bolii cardiovasculare. Pînă recent nu s-a putut măsura cu exactitate, fără metode invazive TA la sugari. Totuși, tehnica Doppler a modificat situația deoarece este o tehnică simplă și exactă față de alte tehnici folosite anterior, cum ar fi auscultația sau palparea care pot subestima tensiunea sistolică pînă la 45 mmHg. Deși nu se poate încă măsura la sugari tensiunea diastolică cu aceeași exactitate, aceasta are o importanță mai mică deoarece ea nu furnizează vreo informație suplimentară cu privire la factorul de risc, morbiditatea cardiovasculară fiind mult mai strîns legată de tensiunea sistolică decît de cea diastolică.

Se cunoaște că, la copii TA variază considerabil, nu numai în 24 de ore, dar și într-o perioadă mai lungă. Acest grad de variabilitate a necesitat studii longitudinale care definesc exact relația între valorile TA la o anumită vîrstă și cele pe parcursul creșterii copilului. Acest studiu este un studiu populațional avînd drept conținut TA la copii începînd din perioada neonatală, scopul său fiind de a stabili valoarea normală a TA la sugar și copilul mic.

Datele obținute pînă în prezent în studiul de la Spitalul Brompton arată că TAS crește rapid de la 75 mmHg la vîrsta de 4 zile la 95 mmHg la vîrsta de 6 săptămîni (fig. 1.1). De aici înainte ea este stabilă pînă la cel puțin 1 an. Comparînd aceste date cu cele ale lui Miani, Muscatine și Rochester, efectuate la Institutul American pentru Controlul Tensiunii, reiese că TA este stabilă de la 6 săptămîni pînă la 6 ani (fig. 1.1). Studiul Brompton a mai arătat că valorile TA la vîrsta de 4 zile se corelează cu cele de la 6 săptămîni, și se pare că tendința la HTA se evidențiază chiar din perioada de sugar. Date mai recente au arătat că nu există vreo legătură între valorile de la vîrsta de 6 săptămîni și cel de la 6 luni, însă corelațiile reapar între valorile vîrstei de 6 luni și vîrstei de 1 an. La aceste vîrste s-au evidențiat și corelări între TA a copilului și a mamei. Aceste date și altele indică faptul că un copil nu prezintă valori ale TA care ar putea fi corelate cu cele din viața sa adultă, pînă la vîrsta de 6 luni. Comparînd aceste rezultate cu cele ale altor studii se constată că „urmărirea" valorilor TA începe să fie semnificativă în primul an de viață, însă corelațiile între valorile etapizate ale TA de la această vîrstă sînt nesemnificative. Importanța unei HTA în copilărie ca factor de risc al unei boli cardiovasculare ulterioare în viața adultă este minimă față de relația între TA la vîrsta adultă și riscul imediat ulterior al instalării unei boli cardiovasculare. Cu toate acestea există un studiu în care s-a demonstrat că TA de dinaintea vîrstei de 25 de ani se asociază cu o morbiditate și o mortalitate cardiovasculară ulterioară. Probabil și alte studii

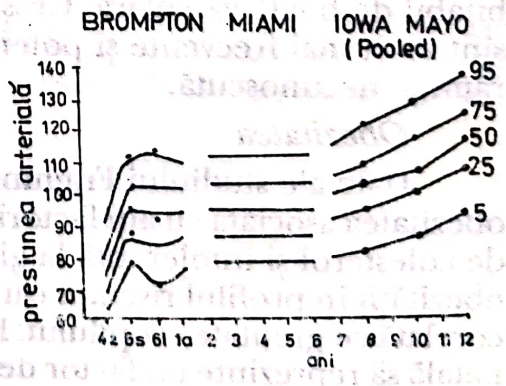


Fig. 1.1 Repartiția valorilor tensiunii arteriale în primii 12 ani de viață.

vor evidenția o aceeași corelație dacă perioada de urmărire va fi suficient de lungă.

Lipidele și colesterolul

Deoarece s-a arătat că există o relație între valorile diferite ale lipidelor din sînge și morbiditatea și mortalitatea cardiovasculară, au fost inițiate studii epidemiologice similare cu cele prezentate la HTA. Dacă valorile lipidelor serice sînt crescute, sînt considerate ca factori de risc. Pînă în prezent există puține date care să dovedească că „urmărirea" lipidelor în sînge este eficientă. Nu se știe cu siguranță dacă valorile lipidelor serice de la adult pot fi prognozate după estimările din perioada de sugar și copil. Problema este îngreunată de dificultatea definirii unei valori normale a lipidelor în copilărie. La naștere, valorile colesterolului sînt mici (aprox. 75 mg/dl) și nu sînt dependente de alte valori cum ar fi hiperlipemia maternă, gestație sau origine etnică. Nivelul crește apoi în primul an de viață pînă la nivelul la care va rămîne în restul copilăriei. S-a sugerat pe bază de studii epidemiologice că o valoare de 200 mg/dl este limita superioară a normalului la colesterol la copii. Datele pentru trigliceride serice se obțin și mai greu pentru că valorile lor sînt influențate de alimentație. Din acest motiv, pentru dozarea lor trebuie o pauză de 8–12 ore între două mese. Pe baza acestor criterii, limita superioară la copil este de 140 mg/dl. Copiii la care creșterea lipidelor este moderată, sînt probabil ținuți la dietă sau prezintă o boală secundară, ca diabetul zaharat. Creșterea majoră a valorilor lipidelor apare probabil în cazul unei hiperlipoproteinemii primare, mai ales în forma homozigotă. La acești copii colesterolul seric poate ajunge la valori de 1000 mg/dl și ei supraviețuiesc rar vîrstei adolescenței. Este cunoscut faptul că heterozigoții cu hiperlipoproteinemie primară prezintă un factor de risc mărit de cardiopatie comparativ cu rudele neafectate.

Astfel, valorile de colesterol care depășesc în mod constant 250 mg/dl sau de trigliceride peste 140/dl sînt anormale la copil și indică hiperlipoproteinemie primară. Atît heterozigoții cît și homozigoții prezintă un risc indubitabil de boală vasculară. Creșteri mai moderate ale concentrației lipidelor sînt mult mai frecvente și potențialitatea lor ca factori de risc cardiovascular rămîne necunoscută.

Obezitatea

Date ale studiului Framingham sugerează că un mare risc îl reprezintă obezitatea asociată cu alți factori. Aceasta este corelată cu HTA, valori crescute de colesterol și intoleranță la glucoză. Cînd acești factori de risc există, rolul obezității în profilul riscului cardiovascular este minim. TA este de asemenea corelată cu greutatea copilului. Este improbabil ca obezitatea în perioada neonatală să reprezinte un factor de risc puternic deoarece aprox. 70% din sugari au o greutate peste limita superioară a normalului în primul an de viață dar au o greutate normală la 4 sau la 7 ani.

Scanned with OKEN Scanner

Sarea

Mai multe studii epidemiologice au relevat că un regim cu conținut scăzut de sare = absența HTA. Altele însă, nu au găsit nici un fel de relație între TA și aportul de sodiu.

În studiul Brompton nu s-a determinat nici o legătură între TA măsurată între 4 zile – 1 an și modul de hrănire al sugarului, chiar dacă acesta a fost alimentat artificial. Hrana artificială, chiar în concentrație corectă, are un conținut de Na dublu față de cel al laptelui uman. Însă echilibrul sării nu a fost studiat în investigațiile Brompton și deci nu este exclusă posibilitatea ca sugarii cu TA mai mare să rețină mai mult Na în organism, deși ei primesc aceeași cantitate ca și cei cu tensiuni mai mici.

Fumatul

Există dovezi clare că fumatul reprezintă un factor de risc cardiovascular la adulți. Obiceiul fumatului tinde să apară destul de devreme, și el este familial. De aceea, familiile cu risc trebuie convinse să renunțe la fumat, pentru sănătatea copiilor lor. Nu se știe, totuși, dacă acest din urmă factor este semnificativ.

Anticoncepționalele

S-a arătat că anticoncepționalele consumate de femei sub 35 de ani interacționează semnificativ cu fumatul, HTA, diabetul și hiperlipoproteinemia de tip II ca factori de risc ai infarctului miocardic. Luarea de anticoncepționale nu comportă risc în absența celorlalți factori. Totuși adolescentele care sînt obeze și au HTA trebuie sfătuite să nu folosească anticoncepționale.

Concluzii și recomandări

Pînă în prezent nu există date sigure privind corelația dintre riscul cardiovascular și factorii de risc prezenți la sugar. Unii factori potențiali ca fumatul și anticoncepționalele sînt acceptați voluntar și, deci, copiii și adolescenții trebuie pe cît posibil împiedicați de la aceștia. Alți factori de risc posibili ca HTA și valorile lipidelor sînt mai degrabă legați de moștenirea genetică și de mediul copilăriei. De aceea, pentru modificarea lor sînt necesare măsuri mai radicale. În aceste condiții este mai prudent să se acționeze numai în cazuri extreme, pînă cînd alte date privind rolul fiecărui factor de risc vor fi cunoscute.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 2

TRATAMENTUL TONICARDIAC

Tratamentul digitalic reprezintă cea mai însemnată măsură terapeutică în insuficiența cardiacă. Mecanismele de acțiune au fost elucidate abia în ultimul timp. Astfel, glicozizii digitalici au efecte asupra pompei membranare, inhibînd ATP-aza Na-K, enzima care reprezintă un receptor pentru digitalice. Ca urmare, sodiul se va acumula pe suprafața internă a membranei celulare și va permite influxul ionilor de Ca^{++} în miofilamente, deci acționează asupra mecanismului de cuplare a excitației cu contracția. Digitalicele duc în mod secundar la depleția în K^{+} a celulei, cu eliminare consecutivă pe cale renală, acest fapt fiind responsabil de efecte toxice, manifestate prin aritmii.

Principalul efect este cel inotrop pozitiv, crescînd forța de contracție ventriculară. Astfel va crește fracția de ejecție, cu creșterea debitului cardiac, reducerea cardiomegaliei și a frecvenței cardiace.

Efectele asupra circulației periferice sînt secundare și cuprind scăderea rezistenței vasculare periferice, a postsarcinii și presarcinii, deci nu au efecte antagoniste, ca vasoconstricția sau tahicardia.

Tonicardiacele digitalice acționează asupra conducerii AV, crescînd perioada refractară a nodului AV și fasciculului Hiss, fiind astfel un preparat indicat în tahicardiile supraventriculare. În caz de atingere a nivelului toxic, crește excitabilitatea și apar blocuri AV de gradul II și III. Digitalicele produc și o stimulare vagală, responsabilă de bradicardie și scăderea batmotropismului.

Acțiunile digitalei se pot rezuma astfel: efect inotrop +, tonotrop +, cronotrop –, batmotrop + și dromotrop –.

Preparate digitalice

1) *Digoxina* este preparatul de elecție în pediatrie deoarece este rapid absorbit, este bine tolerat, se excretă rapid, poate fi administrat per os sau parenteral avînd efecte la doze, comparabile.

Digoxina fiind depozitată în țesuturi, ea nu poate fi înlăturată prin dializă. Timpul de înjumătățire este de 1–1,5 zile; efectul maxim apare la 4 ore. Eliminarea se face pe cale renală, 85% nemodificată. Zilnic se elimină 1/3 din depozit, dacă funcția renală este normală. În caz de anurie se elimină doar 1/

Scanned with OKEN Scanner

7 din cantitatea depusă în organism. Formele de prezentare sînt: fiole injectabile de 2 ml ce conțin 0,5 mg, comprimate de 0,25 mg și soluție hidroalcoolică cu 0,5 mg/ml = 50 picături.

2) *Digitoxina* are un timp de înjumătățire mai lung, aproximativ de 5 zile. Absorbția intestinală este completă, se leagă total de proteine deci se excretă mai lent pe cale renală. Se metabolizează 90% în ficat, efectul optim apărînd la 4–8 ore de la administrare.

În practică, inițial avem o fază de încărcare pînă la atingerea nivelului terapeutic, urmată de faza de întreținere, care echilibrează pierderile printr-un aport corespunzător.

Doza totală de digitalizare (DTD) sau de atac este doza care asigură efectul terapeutic maxim, fără efecte toxice. Inițial se administrează 1/2 din DTD. În funcție de durata administrării atacului, avem:

– digitalizare foarte rapidă, cu administrarea DTD o dată, i.v.;
– digitalizarea rapidă, administrată în 18 ore;
– lentă, cu administrarea DTD timp de peste 3 zile;
– schema uzuală, cu 1/4 din DTD la 6 ore (deci în 24 ore).

Odată începută digitalizarea, bolnavul trebuie supravegheat atent clinic și ECG pentru evaluarea eficacității terapeutice sau a semnelor de toxicitate. Eficacitatea terapiei de atac se apreciază pe baza unor criterii clinice: dispariția dispneei, reducerea pulsului și a frecvenței respiratorii, reducerea cardiomegaliei și hepatomegaliei. În acest moment se trece la tratamentul de întreținere cu preparate orale.

Dacă bolnavul nu a ieșit din IC după DTD recomandată de literatură și nu are semne de toxicitate digitalică, se administrează cîte 0,01 mg/kg la 12 ore pînă la compensare sau la semne de toxicitate.

În cazul digoxinei doza de întreținere este fixă, reprezentînd 1/3–1/4 din DTD, fiind mai mare în administrarea orală datorită absorbției digestive de 65–75% . În insuficiența renală DTD la digoxin trebuie scăzută la 3/4 din cea uzuală, sau în funcție de nivelul azotemiei pînă la 0,15 × doza uzuală la azotermie de 1,5–2 g/l.

La prematuri se recomandă mare prudență, administrînd DTD de 0,03–0,035 mg/kg cu întreținere de 0,005–0,01 mg/kg/zi.

Durata tratamentului de întreținere este variabilă. Astfel, se consideră că tratamentul la sugar este bine să fie menținut pînă la vîrsta de 1 an. În unele boli ca endocardita, miocardita, fibroelastoza, se indică un tratament de cel puțin 2 ani de la debutul bolii, iar întreruperea se va face numai dacă indicele cardio-toracic este sub 0,55 nu mai prezintă simptome și unda T este normală. Sugarii care au prezentat un acces de TPSV în primele 3 luni este bine să fie digitalizați cel puțin 1 an. În cazul insuficienței cardiace cronice, durata tratamentului este nedefinită (toată viața).

Toxicitate: deoarece între dozele terapeutice și cele toxice există diferențe mici, este necesară o supraveghere continuă, clinică, ECG și, dacă este posibil biologică, prin ionogramă și digoxinemie.

Scanned with OKEN Scanner

Sugarii la termen necesită o doză mai mare și tolerează mai bine digitala decît copiii mai mari și adulții.

Semnele de toxicitate sînt nespecifice și rare la copil: slăbiciune, apatie, greață, vărsături, la sugari uneori diaree, tulburări de ritm.

Semnele ECG de eficacitate digitalică: scurtarea intervalului QT, deprimarea segmentului ST și turtirea sau negativarea undei T, ușoară prelungire a intervalului PR, nu trebuie confundate cu semnele de supradozaj: deprimare marcată a segmentului ST, prelungirea moderată a intervalului PR, rare extrasistole ventriculare, cînd digitala poate fi continuată dar cu atenție și în doze reduse.

Semnele de toxicitate digitalică, în prezența cărora administrarea trebuie întreruptă sînt: PR mult prelungit cu bloc de gradul II sau III, extrasistole frecvente, bigeminism sau trigeminism, tahicardie paroxistică, flutter, fibrilație.

Tratamentul intoxicației cuprinde:

– oprirea imediată a drogului;

– monitorizarea ECG;

– dacă nu este severă și K^+ este normal, se așteaptă eliminarea naturală;

– dacă K este normal sau scăzut dar toxicitatea este gravă, se administrază K i.v., cu condiția ca funcția renală să fie normală și să nu existe bloc de gr. II sau III. Se diluează sub 80 mEq/1 și se dă în ritm maxim de 0,3 mEq/oră;

– în caz de bloc AV, tahicardie sau extrasistolie se dă phenitoin 1–2 mg/kg i.v. în 2 minute, se poate repeta la 5–15 minute pînă la maxim 10 doze. In caz de hipotensiune se oprește administrarea;

– în caz de tahicardie sau extrasistole se poate da propranolol 0,05–0,2 mg/kg i.v.; nu la astmatici sau în caz de bloc AV;

– dacă este bradicardie sinusală, se dă atropină 0,01 mg/kg i.v. sau s.c. ;

– în cazul riscului de fibrilație ventriculară se poate administra șocul electric;

– anticorpii antidigitală purificați nu au intrat în practica curentă.

Contraindicațiile digitalei:

– bloc AV congenital; dacă se asociază cu o cardiopatie congenitală cu IC ce nu se reduce la diuretice, se indică digitala;

– tulburări de ritm ventricular sau supraventricular, posibil datorate unui supradozaj digitalic;

– tetralogia Fallot, în care aceste medicamente pot agrava „spasmul infundibular";

– stenoza subaortică hipertrofică idiopatică;

– orice lipsă de indicație este considerată o contraindicație.

Precauții: să ne asigurăm că nu a primit digitalice înainte, sau să știm în ce doze și ritm a fost digitalizat; prematurii și nou-născuții necesită doze mai mici; nu se administrează concomitent calciu, iar în caz de hipocalcemie severă se dă în perfuzie lentă și asociată vitamina D.

Scanned with OKEN Scanner

Protocol de digitalizare (după Talner)

Vîrsta	Parenteral	Oral	Doza de întreținere
Prematur	30–35 ug/kg	40 ug/kg	
N.N. la termen	40 ug/kg	30–50 ug/kg	
2 săpt.–2 ani	40–50 ug/kg	50–70 ug/kg (60–80 ug/kg)	1/4–1/3 din DTD 10–15 ug/24 ore
Sub 2 săpt. sau peste 2 ani	40 ug/kg	40–60 ug/kg (30–50 ug/kg)	împărțită în 2 prize egale

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 3

VACCINĂRILE ȘI INTERVENȚIILE CHIRURGICALE

Toate vaccinările uzuale trebuie să fie efectuate dacă nu există contraindicații generale. Protecția împotriva rujeolei și gripei este indicată deoarece aceste afecțiuni pot evolua grav în cazul existenței unui șunt stînga-dreapta sau a cardiopatiilor asociate.

Dacă sînt necesare vaccinări speciale, acestea pot fi făcute în afara unui episod acut infecțios.

Necesitatea unei intervenții chirurgicale este destul de frecventă: amigdalectomie, apendicectomie, intervenții oftalmologice etc.

Nu trebuie să se renunțe la o intervenție pentru că pacientul este cardiac. Aceștia suportă oricum anestezii generale efectuate cu ocazia bilanțului hemodinamic sau al intervențiilor pe cord, care pun probleme mult mai mari. Totuși este prudent să se facă un bilanț înaintea intervenției și operația să se efectueze într-o unitate bine dotată, cu un medic anestezist-reanimator pregătit și prevenit pentru orice situație.

Unele intervenții stomatologice cum sînt extracțiile dentare, trebuie făcute sub protecție de antibiotice, începînd cu ziua precedentă și 4–5 zile după aceasta. Se utilizează penicilina uneori asociată cu kamamicină, prima administrare parenterală și următoarele per os.

Folosirea anesteziei în stomatologie nu trebuie să fie un motiv de teamă deoarece acești copii pot suporta anestezii locale sau generale mult mai complexe, cu tot statutul lor de cardiaci.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 4

CLIMA, MAREA, MUNTELE

Contraindicațiile șederii la munte sînt

– la altitudine joasă de 800–900 m modificările atmosferice sînt minime, deci șederea este permisă;

– peste 1 200 m se contraindică în următoarele situații:

- sugari mici, chiar fără afecțiuni cardiace;
- copiilor cu cianoză, care sînt sensibili la modificări minime ale presiunii O_2 din aerul respirat;
- copiilor dispneici datorită cardiopatiei (șunt stînga-dreapta)

Climatul marin nu este contraindicat decît dacă vîntul sau temperatura sînt prea mari.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 5

ȘCOLARIZAREA, ACTIVITATEA SPORTIVĂ

La copiii cardiaci școlarizarea este de obicei neregulată din cauza internărilor multiple, a afecțiunilor intercurente și adesea din cauza anxietății părinților care au tendința de a-i supraproteja.

Este esențială școlarizarea acestor copii deoarece ei nu au acces la meseriile care necesită efort fizic, și pentru a duce o viață cît mai normală cu putință.

Trebuie ca părinții să înțeleagă necesitatea unui program de învățămînt cît mai regulat, iar profesorii trebuiesc liniștiți în situația prezenței în clasă a unui copil cardiac.

În ceea ce privește activitatea sportivă există diverse atitudini. Trebuie să i se ofere copilului cît mai multă activitate fizică pentru a nu se simți prea îndepărtat de ceilalți. De obicei copiii își limitează singuri efortul, dacă nu sînt implicați în competiții.

La copiii neoperați sînt interzise gimnastica, înotul și sportul de echipă. Totuși, este permis să învețe să înoate, să se joace cu alți copii sau să meargă cu bicicleta.

După intervenția chirurgicală a malformației activitățile sportive se pot relua progresiv: mers, înot, tenis.

Rămîn contraindicate sporturile colective, atletismul sau eforturile mai mari.

Scanned with OKEN Scanner

CAPITOLUL 6

SUPRAVEGHEREA CARDIOLOGICĂ

Cel mai frecvent filiera urmată de copil de la depistarea bolii este următoarea: pediatrul sau generalistul descoperă anomalia și îndrumă copilul către cardiolog. În continuare, copilul este consultat periodic (la 6 luni sau anual în funcție de boală, mai frecvent la sugar). Odată sosit momentul intervenției chirurgicale intervin specialistul în explorări hemodinamice, chirurgul și anestezistul.

Părinții își pun deseori întrebarea cui să se adreseze pentru a obține informații, sau în caz de intercurențe.

Pe de o parte, un loc important trebuie să-l aibă medicul curant, pediatru sau medicul generalist, deoarece acesta are contactele cele mai numeroase cu copilul și cu familia acestuia, și trebuie să fie perfect la curent cu malformația, tratamentul întreprins și posibilitățile evolutive. El trebuie să țină legătura cu cardiologul pe care trebuie să-l informeze regulat.

Este esențial și chirurgul să fie la curent după fiecare consultație a cardiologului, dar să revadă el însuși operatul la intervale de timp variabile, pentru a observa evoluția și eventualele complicații postoperatorii.

Scanned with OKEN Scanner

INDEX TERAPEUTIC

Adrenalina:
1 ml sol 1/10.000 i.v., apoi 1 ml/an pînă la 10 ml = 0,1–0,2 ml/kg.
Aminofilina:
4 mg/kg i.v., în PEV 0,7 mg/kg/oră.
Amiodarona:
500 mg/m^2/zi în 2 prize 10–15 zile, apoi 250 mg/m^2/zi 3 luni – 2 ani p.o.
Amfotericina B:
0,25 mg/kg/zi inițial, se crește cu 0,25 mg/kg/zi pînă la 1 mg/kg/zi i.v.
Ampicilina:
50 mg/kg/zi i.m. la 8 ore.
Aspirina:
25–50 mg/kg/zi, per os, în 3–4 prize.
Atropina:
0,015–0,2 mg/kg i.m. sau i.v.
Atenolol:
25 mg/zi per os, o priză.
Calciu gluconic 10%:
0,1–0,2 mg/kg/doză i.v., maxim 10 ml.
Clorotiazida:
60–120 mg/kg/zi per os în 3 prize.
Chinidina:
5–10 mg/kg/zi per os, după doza test de 2 mg/kg.
Diazepam:
0,1–0,2 mg/kg, i.m. sau i.v. lent.
Diazoxid:
5 mg/kg în 30", repetat la nevoie după 1 oră; maxim 4 doze/zi, i.v.
Digoxin:
0,04 mg/kg i.v. sau 0,03–0,05 mg/kg per os doza de atac la nou-născut;
0,04–0,05 mg/kg i.v. sau 50–70 micrograme/kg per os doza de atac la sugar peste 2 săpt. pînă la copil de 2 ani;
0,03–0,035 mg/kg i.v. sau 0,04 mg/kg per os la prematur doza de atac;

Scanned with OKEN Scanner

prima doză reprezintă 1/2 din doza totală, urmată de cîte 2 administrări la 8 ore. Dozele de întreținere: 0,01–0,015 mg/kg/zi, în 2 prize, per os.

Dopamina:
2–10 micrograme/kg/min. în PEV.

Dobutamina:
2–10 micrograme/kg/min. în PEV.

Edrofoniu:
0,2 mg/kg i.v.

Fenitoin:
3–6 mg/kg/zi per os în 2 prize, sau 5–10 mg/kg i.v. în 20', sau 1–2 mg/kg i.v. în 5'.

Fenobarbital:
3–6 mg/kg/zi per os în 2–3 doze, 5 mg/kg i.v.

Flecainida:
1–2 mg/kg în 5', apoi 0,1–0,2 mg/kg/oră diluat cu glucoză, în PEV; 100 mg de 2 ori/zi per os.

Furosemid:
1 mg/kg/doză i.v., i.m. sau per os.

Gentamicina:
5–7 mg/kg/zi i.m. sau i.v. în 2 administrări.

Indometacin:
0,1 mg/kg/zi per os; pentru închiderea canalului arterial se poate repeta la 6 și 24 ore.

Izoprenalina:
Stop cardiac: 20 micrograme i.v. la nou-născut; 50 micrograme la 1 an.
Bradicardie, bloc AV: 2–5 mg/3 ore per os, 0,1–0,5 micrograme/kg/min. în PEV.

Moldamin:
600.000–1.200.000 u.i./săpt. i.m. profund (dizolvat în apă distilată).

Morfina:
0,1–0,2 mg/kg i.v. sau i.m.

Manitol:
conc. 20% 0,5 g/kg încet i.v.

Naloxone:
0,01 mg/kg/doza i.v.

Oxacilina:
200–300 mg/kg/zi i.v. în PEV.

Propranolol:
0,1–0,2 mg/kg/doză i.v., oral 0,5–1 mg/kg/zi la 6–8 ore.

Procainamida:
50 mg/kg/zi per os, în 4–6 prize.

Prostaglandina E_1 sau E_2:
1,5 mg în 500 ml dextroză, 0,05–0,1 micrograme/kg/min. în PEV.

Potasiu – clorură:
dacă este între 3–3,5 mmol/l, se administrează 1 g/500 ml fluid în PEV.

Scanned with OKEN Scanner

Rezerpina:
0,25–0,5 mg/zi per os sau 0,05 mg/kg i.m.
Sodiu-bicarbonat;
1–3 mg/kg i.v. în stop cardiac, sau conform ASTRUP.
Sodiu-nitroprusiat;
0,5–1 micrograme/kg/min în PEV cu controlul TA.
Salbutamol:
0,15 mg/kg/zi per os postoperator, sau 0,2–0,5 micrograme/kg/min în PEV.
Spironolactona:
1,5–3 mg/kg/zi per os în 2–3 doze.
Tolazolin:
2 mg/kg i.v. inițial, apoi 1–2 mg/kg/oră în PEV.
Vancomicina:
20 mg/kg/zi per os.
Verapamil:
0,05–0,2 mg/kg i.v., sau 1–2 mg/kg/zi per os.

Scanned with OKEN Scanner

BIBLIOGRAFIE

1. ALIMURUNG M. M. JOSEPH, L. G. NADAS, MASSELL B. F., (1951). – *The unipolar precordial and extremely electrocardiogram in normal infants and children.* Circulation, 4, 420.
2. ALLWORK S. P., BENTALL H. H., BECKER A. E., CAMERON H., GERLIS L. M., WILKINSON J. L. and ANDERSON R. H., (1976). – *Congenitally corrected transpozition of the arteries: Morphologic study of 32 cases.* American Journal of Cardiology 38, 910.
3. ANDERSON R. H. and SHINEBOURNE E. A., (1978) – *Paediatric cardiology, 1977.* Chapters 1–4. Churchill Livingstone, Edinburgh.
4. ANDERSON K. R. and ANDERSON R. H., (1978). – *Growth and development of the cardiovascular system.* In Scientific foundations of paediatrics 2nd edn.
5. ANDERSON R. H., WULKINSON J. L., GERLIS L. M., SMITH A. and BECKER A. E., (1977) – *Atrezia of the right atrioventricular orifice.* British Heart Journal 39, 414.
6. ANDERSON R. H. and SHINEBOURNE E. A., (1978) – *Primitive ventricle.* In Paediatric cardiology, 1977. Churchill Livingstone, Edinburgh.
7. ANDERSON R. H. – *Morphogenesis of ventriculo-arterial discordance.* In Embriology and tetralogy of the heart and the great arteries (ed. L. H. S. Van Mierop, A. Oppenheimer-Dekker and C. Bruins).
8. APETREI E. – *Ecocardiografie,* Edit. Medicală, București, 1990.
9. ASSAD–MORELL J. L., TAJIK A. I. and GIULOANI E. R., (1974) – *Echocardiografic analysis of the ventricular septum.* Progress in Cardiovascular Disease, 17, 219.
10. BAHNSON H. T., BAUERSFIELD S. R. and SMITH J. W. – *Pathological anatomy and surgical correction of Ebstein's anomaly.* – Circulation 31 & 32.
11. BARGERON L. M., ELLIOT L. P., SOTO B., BREAM P. R. and CURRY C. C. (1977) – *Axial angiocardiography in congenital heart disease.* Technical and anatomical considerations. Circulation 56, 1075.
12. BLAND E. P., WHITE P. D., and GARLAND J. – *Congenital anomalies of the coronary arteries.* American Heart Journal 8, 787.
13. BRANDT P. W. T. and CALDER A. L. (1977). – *Cardiac connections: The segmental approach to radiologic diagnosis in congenital heart disease.* Current problems in diagnostic radiology 7, 1.
14. BEDFORD D. E., PAPP C. and PARKINSON J. – *Atrial septal defect.* British Heart Journal 27, 90.

Scanned with OKEN Scanner

15. BURCHELL H. B. – *Total anomalous pulmonary venous drainage. Clinical and physiological patterns.* Mayo Clinic Proceedings 31, 161.
16. CALDER L., VAN PRAAGH R., VAN PRAAGH S., SEARS W. P., CORWIN R., LIVY A., KEITH J. D., PAUL M. H. – *Truncus arteriosus communis. Clinical, angiographic and pathologic findings in 100 patients.* Amer. Heart J. 92, 23.
17. CASSELS D. E. The ductus arteriosus – Ch. C. Thomas. Springfield III. Celoria C. C. and Patten R. B. – *Congenital absence of the aortic arch.* Am. Heart J. 58, 407.
18. CARP C. – *Aritmiile în medicina internă,* sub redacția Bruckner I., Ed. Medicală București, 1979.
19. CURRY P. V. – *Fundamentals of arrhythmias: Modern methods of investigation.* In Cardiac Arrhythmias: the modern electrophysiological approach W. B. Saunders, London.
20. DAWES G. S. – *Foetal and neonatal physiology.* –Yearbook Medical Publishers Inc. Chicago.
21. EDWARDS J. E. – *Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection.* Mayo Clinic Proceedings 28, 441.
22. FREEDOM R. M., CULHAM J. A. G., MOES C. A. F. and HARRINGTON D. – *Selective aortic root angiography in the hypoplastic left heart syndrome.* European Journal of cardiology 4, 25.
23. FRIEDBERG D. Z. and NADAS A. S. – *Clinical profile of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries: a study of 60 cases.* New England Journal of Medicine 282, 1053.
24. GALLAGHER J. J., GILBERT M., SVENSON R. H., SEALY W. C., KASSEL J. and WALLACE A. G. – *Wolff-Parkinson-White syndrome: the problem, evaluation and surgical corection.* Circulation 51, 767.
25. GENTON E. and BLOUNT G. – *The spectrum of Ebstein's anomaly.* Am. Heart Journal 73, 395.
26. GILLETTE P. C. – *The mecanisms of supraventricular tachycardia in children.* Circulation 54, 133.
27. GOOR D. A. and LILLEHEI C. W. – *Congenital malformations of the hearth, Grune and Stratton,* New York.
28. HEYMANN M. A., RUDOLPH A. M. and SILVERMAN N. H. – *Closure of the suctus arterious in premature infants by inhibition of prostaglandin synthesis.* New England Journ. of Med. 295, 530.
29. HOFFMAN J. I. E. and RUDOLPH A. M. – *The natural history of ventricular septal defect in infancy.* Am. Journal of Card. 16, 634.
30. HONEY M., CHAMBERLAIN D. A. and HOWARD J. – *The effect of beta-sympathetic blockade on arterial oxygen saturation in Fallot's tetralogy.* Circulation 30, 501.
31. HUNT C. E. and LUCAS R. V. – *Symptomatic atrial septal defect in infancy.* Circulation 47, 1042.
32. JAWETZ E. – *Assay of antibacterial activity in serum; useful guide for antimicrobial therapy.* Am. Journal of Diseases of Children 103, 81.
33. KAPLAN S. – *Atrial septal defect.* In Paediatric cardiology (ed. H. Watson). Lloyd Luke, London.
34. KROEVETZ L. J., ROWE R. D. and SCHEIBLER G. L. – *Hemodynamics of aortic valve atrezia.* Circulation 42, 953.
35. KEITH J. D., ROSE V. and MANNING J. A. – *Endocardial fibroelastosis.* In Heart Disease in infancy and childhood 3rd edn. Macmillan, London.
36. KRIKLER D., COUMEL P., CURREY P. and OAKLEY C. (1977) – *W. P. W. syndrome type A observed by left bundle branch block.* European Journ. of Card. 5, 49.

Scanned with OKEN Scanner

37. KIRKLIN J. W. and KARP R. – *The tetralogy of Fallot: from a surgical viewpoint. W. d. Saunders, New York, 1970.*
38. LAUER R. M., CONNOR W. E., LEAVERTON P. E., REITER M. A. and CLARKE W. R. – *Coronary heart disease risk factors in schoolchildren: the Muscatine Study.* Journ. of Pediatrics 86, 697.
39. LEATHAM A. – *Auscultation of the heart and phonocardiography.* Churchill Livingstone, London.
40. LEON D. F. and SHAVER J. A., (1975) – *Physiologic principles of heart sounds and murmurs.* AHA Monograph No. 46, The Am. Heart Ass. Inc., New York.
41. LIEBMAN J. and PLONSEY R., (1978) – *Electrocardiography.* In Heart Dis. in infants, children and adolescents 2nd Edn. Williams and Williams, Baltimore.
42. LUCAS R. V. and MOLLER H. J. – *Pulmonary valvular stenosis.* Cardiovascular Clinics 2, 155.
43. MAIORESCU M. – *Tratat de pediatrie* vol. 5. Ed. Medicală, București, 1986.
44. MANN J. I., VESSEY M. P., THOROGOOD M. and DOLL R. (1975). – *Myocardial infarction in young women with special reference to oral contraceptive practice.* British Medical Journal 2, 241.
45. MARON B. J., HENRY W. L., CLARH C. E., REEDWOOD D. R., ROBERTS W. C. and EPSTEIN S. E., (1976) – *Asymetric septal hypertrophy in childhood.* Circulation 53, 9.
46. MACARTNEY F. J., SCOTT O., IONESCU M. I. and DEVERALL P. B., (1974) – *Diagnosis and management of parachute mitral valve and supravalvular miral ring.* British Heart Journal 36, 641.
47. MCGOON D. C., RASTELLI G. C. and ONGLEY P. A. – *An operation for the correction of truncus arteriosus.* Journal of the A.M.A. 205, 60.
48. MOULARET A. J., (1978) – *Anatomy of ventricular septal defect.* Paediatric cardiology. Churchill Livingstone, Edinburgh.
49. NEILL C. A. – *Development of the pulmonary veins with reference to the embryology of the anomalies of pulmonary venous return.* Paediatrics 18.
50. MILLER G. A. H., ANDERSON R. H., RIGBY M. L. – *The diagnosis of congenital heart disease.* 1985, Castle House Publ. Ltd.
51. PAUL M. H., VAN PRAAGH S. – *Transposition of the great arteries.* Paediatric cardiology. Lloyd–Lure, London.
52. PACIFICO A. D., BARGERON L. M. and KIRKLIN J. W. (1973) – *Primary total correction of tetralogy of Fallot in children less than four years of age.* Circulation 48, 1085.
53. PALLEGRINO P. A. and THIENE G. (1976) – *Aortic valve atrezia with a normally developed left ventricle.* Chest 65, 1.
54. PERELMAN R. – *Pédiatrie practique,* Tome II, Maloine S.A. 1979.
55. POPESCU VAL., DRAGOMIR D. – *Cardiomiopatiile copilului,* în Pediatria Nr. 2–4., 1986 Ed. Medicală.
56. RASTELLI G.C., KIRKLIN J. W. and TITUS J. L. –*Anatomic observations on complete from of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves.* Mayo Clinic Proceedings 41, 296.
57. PRISCU R., MAIORESCU M., SERAFIM N. – *Elemente de electrografie pediatrică,* Ed. Medicală București, 1971.
58. ROWE R. D., (1978) – *Patent ductus arteriosus.* Heart Disease in infancy and childhood, Macmillan, New York.
59. RUDOLPH A. M., (1978) – *The ductus arteriosus.* Paediatric cardiology 1977. Churchill Livingstone, Edinburgh.

Scanned with OKEN Scanner

60. ROSEN M. R.,. (1975) – *Electrophysiology of the cardiac specialized conduction system.* In His bundle electrocardiography and clinical electrophysiology. Davis, Philadelphia.
61. SHINEBOURNE E. A. and ANDERSON R. H. – *Current paediatric cardiology.* Oxford University Press, 1980.
62. SHINEBOURNE E. A., (1974) – *Growth and development of the cardiovascular system.* In Scientific foundations of paediatrics. Heinemann, London.
63. SHINNEBOURNE E. A., ANDERSON R. H. and BOWYER J. J., (1975) – *Variations in clinical presentation of Fallot's tetralogy in infancy.* British Heart Journal 37, 946.
64. SINHA S. N., KARDATZAKE M. L., COLE R. B., MUSTER A. J., WESSEL H. U. and PAUL M. H. – *Coarctation of the aorta in infancy,* Circulation 40, 385.
65. SOUTHALL D. P., ORRELL M. J., TALBOT J. F., BRINTON R. J., VULLIAMY D. G., JOHNSON A. M., KEETON B. R., ANDERSON R. H. and SHINEBOURNE E. A., (1977) – *Study of cardiac arrhythmias and other forms of conduction abnormalities in newborn infants.* British Med. Journal 2, 597.
66. SOKOLOV M. ILROY M. M. – *Clinical cardiology Lange,* Medical Publ. 1979.
67. STAMATE M., – *Fibroelastoza endomiocardică* – Teză de doctorat București, 1979.
68. STAMATE M. – *Tratamentul tulburărilor de ritm cardiac.* În Maiorescu M. – Tendințe moderne în pediatrie, Ed. Med. București, 1982, 242–248.
69. TANDON R., HAUCK A. J., NADAS A. S. – *Persistent truncus arterious.* Circulation, 28.
70. TOUSSAINT M., GUERIN F. – *Cardiopathies cyanogenes du nourisson.* Med. Inf. 1980, 87, 313.
71. THIBERT M., LECA–CHETOCHINE F. – *Cardiologie pratique de l'enfant.* Ed. Maloine, Paris, 1976.
72. VLAICU R., DUDEA C. – *Diagnosticul bolilor cardiovasculare.* Ed. Med., Bucureșri, 1979.
73. VAN PRAAGH R. – *Segmental approach to diagnosis in congenital heart disease.* British Heart Journ.
74. WOOD P. – *Attacs of deeper cyanosis and loss of consciousness* in Fallot's tetralogy, British Heart Journ. 20, 282.

Scanned with OKEN Scanner

CUPRINS

Cuvînt înainte 5

PARTEA ÎNTÎI
CONSIDERAȚII DE BAZĂ

Capitolul 1.
Incidență și mortalitate 8
Capitolul 2.
Etiologie 9
Capitolul 3.
Nomenclatură 10
3.1. Clasificare anatomică 10
3.2. Codurile de diagnostic 43
3.3. Clasificarea fiziologică 61
Capitolul 4.
Noțiuni de embriologie și morfologie 71
Capitolul 5.
Modificări în circulația la naștere; influența bolii cardiace congenitale. 78
Capitolul 6.
Anamneză și examen fizic 83
Capitolul 7.
Moduri de prezentare și diagnosticul diferențial al sugarului cu boală cardiacă congenitală. 92
Capitolul 8.
Investigații 99
8.1. Radiografia pulmonară 99
8.2. Electrocardiografia 102

Scanned with OKEN Scanner

8.3. Echocardiografia 107
8.4. Cateterismul cardiac şi angiografia 117
Capitolul 9.
Principiile tratamentului chirurgical în boala cardiacă congenitală 122
Capitolul 10.
Copilul asimptomatic cu suflu cardiac 129

PARTEA A DOUA

PARTEA SPECIALĂ

Capitolul 1.
Cardiopatii congenitale 136
1.1. Defectul septal atrial 136
1.2. Întoarcerea pulmonară venoasă anormală 140
1.3. Maladia Ebstein 142
1.4. Hipoplazia ventriculului drept fără atrezie de pulmonară 144
1.5. Anomalia Uhl 145
1.6. Cor triatriatum 146
1.7. Canal atrioventricular comun 147
1.8. Defect septal ventricular 149
1.9. Inima univentriculară 154
1.10. Tetralogia Fallot 162
1.11. Atrezia de pulmonară cu sept interventricular intact 166
1.12. Atrezia de pulmonară cu defect septal ventricular 168
1.13. Hipoplazia inimii stîngi 171
1.14. Transpoziţia completă 174
1.15. Transpoziţia corectată 181
1.16. Ventriculi cu dublă ieşire 184
1.17. Trunchiul arterial comun 190
1.18. Fereastra aorto-pulmonară 192
1.19. Persistenţa canalului arterial 193
1.20. Stenoza pulmonară 195
1.21. Stenoza şi insuficienţa aortică congenitală 197
1.22. Anomalii care duc la suflu continuu la copilul fără cianoză 201
1.23. Anomalii congenitale ale valvei mitrale 204
1.24. Atrezia de tricuspidă şi alte anomalii ale aparatului valvular tricuspidian 206
1.25. Originea anormală a arterelor coronare din trunchiul pulmonar 209
1.26. Coarctaţia de aortă 210
1.27. Arc aortic întrerupt 213
1.28. Inele vasculare şi anomalii ale arcului aortic 214

Scanned with OKEN Scanner

Deviație de ax QRS 104
Dextrocardie 99
Dilatarea idiopatică a urechiușei drepte 256
Diverticul Kommerel 41
– ventricular 34
Drenaj mixt 24
Ductus arteriosus – vezi canalul arterial

Ecocardiografie 107
Eisenmenger 66
Electrocardiografia 102
Endocardita infecțioasă 206, 229–234
– reumatismală 219
Eritem marginat 220
Etiologia bolilor cardiace congenitale 9
Extrasistole 264

Factorii genetici 9
Fenomenul Katz-Wachtel 106
Fereastra aorto-pulmonară 38, 97, 133, 192
Fibrilația atrială 266
Fibroelastoza 33, 110, 287
Fistula arterio-venoasă 202
– cerebrală 202
– coronară 203
– pulmonară 203
Fonocardiografia 90
Fosa ovală 26, 78, 93, 117, 136
Fumatul 305

Hepatomegalia 85
Hernia sinusului Valsalva 201
Heterotaxie viscerală 20
Hipertensiune arterială pulmonară 62, 64, 192
– sistemică 249–254
Hipertrofie ventriculară 101, 105, 106, 111
Hipervascularizație pulmonară 66, 94, 95
Hipoplazia ventriculară 34, 111, 144, 171, 172
Hipovascularizație pulmonară 66, 93, 94

Inele vasculare 40–42
Infarct 110
Inima „Holmes" 157
– stîngă hipoplazică 171–174
– univentriculară 106, 111, 155

Scanned with OKEN Scanner

Insuficiența aortică congenitală 97, 101, 200
– aortică reumatismală 228
– cardiacă 96–98, 289–295
– mitrală congenitală 97, 204
– mitrală reumatismală 226
– pulmonară congenitală 202
– tricuspidiană 209
Intervenție chirurgicală Mustard 179
– Rastelli 180, 191
Inversarea șuntului 137
Izomerism atrial 12, 23, 24

Joncțiune – vezi conexiune
Jones – criterii 216

Legătură – vezi conexiune
Levocardie 19
Leziunea în arcadă 28
Lipidele și colesterolul 304

Maladia Uhl–33, 34, 143, 145, 146
Mezocardie 90
Miocardita 243–249
– din infecții bacteriene 248
– din SIDA 248
– Fiedler 248
– reumatismală 219
– virală 247
Mixom atrial 254
Muguri endocardici 74, 75
Nodul atrio-ventricular 279
– sinusal 258

Obezitate 304
Operații paleative 127
Operația Senning 179
– Mustard 179
– Rastelli 180, 191
Originea anormală a arterelor coronare 209

Pericardita 219, 239–243
Persistența canalului arterial 86, 97, 122, 193–195
Plasa Chiari 42
Pletora pulmonară – vezi hipervascularizația pulmonară
Poliartrita acută 218

Scanned with OKEN Scanner

Polisplenie 20
Presiune arterială – vezi tensiune arterială
Prolaps de valvă mitrală 91, 204–206
Procedeul Fontan 162
Puls arterial 86
– jugular 87
– paradoxal 87
Puncția pericardică 241

Rabdomiom 254
Radiografia 99–102
Rastelli 180, 191
Rău hipoxic – vezi tetralogia Fallot
Regurgitație aortică 132
– mitrală 132
Rețea Purkinje 259
Rezistența vasculară pulmonară 118
Reumatism articular acut 207–212
Ritm în trei timpi 193
Rubeola 9

Septarea 76
Septostomia Blalock 127
Sept tip „Svaițer" 150, 154
Sindromul absenței valvei pulmonare 40
– cu interval QT prelungit 270
– de ischemie miocardică 248
– de preexcitație 90, 143, 261, 262, 269
– Down 148
– Eisenmenger 194
– LGL – vezi sindrom de preexcitație
– Marfan 200, 206
– poststreptococic 215
– Romano-Ward 270
– Shone 26, 212
– Turner 9, 96
– WPW – vezi sindrom de preexcitație
Sinus coronar 19–23
– descoperit 20
– neperforat 20
– stenotic 20
– transvers 22
– Valsalva 204
Sistem azygos 20
Situs ambiguu 20, 99

Scanned with OKEN Scanner

– inversus 11, 99
– solitus 11, 100
Stenoza aortică 86, 97, 101, 130, 197–200
– de valvă mitrală 89, 94, 116, 195–197
– de valvă tricuspidă 94, 130, 209
– de valvă pulmonară 195–197
– reumatismală 227
Sufluri cardiace 129–132, 137, 152, 177
Sunetele Korotkoff 87
Supravegherea cardiologică 313

Școlarizarea 312
Șoc apexian 88
– cardiogen 296–299
Șunt Blalock-Taussig 68, 127, 165
– dependent 81
– dreapta-stînga 70, 154, 163
– obligator 81
– Potts 127
– stînga-dreapta 81
– Waterston 127

Tahicardia sinusală 265
– supraventriculară 97, 103, 264
– ventriculară 266
Tamponada cardiacă 98
Tehnica chirugicală – vezi intervenția
Teleangiectazia ereditară 203
Tensiunea arterială 85, 249 303
Teratom 204
Tetralogia Fallot 99, 37, 84, 88, 90, 100, 101, 116, 162–166, 207
Transpoziția completă a vaselor mari 94, 95, 102, 174–185
Tratament tonicardiac 306–309
Tub cardiac primitiv 72
Tulburări de ritm 258–274
Tulburări cardiace 254–256
Tunel aortă-ventricul stîng 204

Vaccinările 310
Valva comună 15, 18
– cu depășire 18
– Eustachio 24
– nedeterminată 25
– neperforată 18, 25
– parașută 28, 204

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul 2.
Cardiopatii cîştigate 215
2.1. Reumatismul articular acut 215
2.2. Endocardita infecţioasă 229
2.3. Pericardite 239
2.4. Miocardite 243
2.5. Hipertensiunea arterială 249
2.6. Tumori cardiace 254
2.7. Agenezia pericardică 256
2.8. Dilataţie idiopatică a urechiuşii drepte 256
Capitolul 3.
Tulburări de ritm cardiac 258
Capitolul 4.
Cardiomiopatiile şi fibroelastoza endomiocardică 274
Capitolul 5.
Insuficienţa cardiacă 289
Capitolul 6.
Şocul cardiogen 290

PARTEA A TREIA

PROBLEME GENERALE

Capitolul 1.
Factori de risc cardiovascular 302
Capitolul 2.
Tratamentul tonicardiac 306
Capitolul 3.
Vaccinările şi intervenţiile chirurgicale 310
Capitolul 4.
Clima, marea, muntele 311
Capitolul 5.
Şcolarizarea, activitatea sportivă 312
Capitolul 6.
Supravegherea cardiologică 313

Index terapeutic 314
Bibliografie selectivă 317
Index alfabetic 321

Scanned with OKEN Scanner

© Editura HELICON

I.S.B.N. 973-9159-30-3

Bun de tipar: 3.2.1994
Apărut 1994
Coli tipar: 20,75

Culegere și paginație computerizate

Tiparul executat la
S.C. „Helicon" Banat S.A.
1900 Timișoara, Calea Aradului 1
sub comanda nr. 367

Scanned with OKEN Scanner

EDITURA
HELICON
TIMIŞOARA

Pentru mulți medici și chiar cardiologi, boala cardiacă congenitală rămâne un subiect ezoteric. Credem că n-ar trebui să fie așa, din moment ce prezentarea, semnele fizice, diagnosticul și tratamentul sunt prezidate de principii fiziologice și anatomice simple și logice. Faptul că boala congenitală de inimă este privită ca un domeniu dificil, aparținând numai specialistului, incidența bolii cardiace congenitale se situează între 8–10 la 1000 născuți vii, iar dintre aceștia, mulți, mai ales cei cu leziuni complexe, mor în primele luni de viață, încât medicul pediatru curant din teren vede puține cazuri.

În al doilea rând, textele de specialitate cu largă circulație descriu tabloul clinic și diagnosticul separat pentru fiecare leziune, încât studentul trebuie să memoreze o serie de noțiuni fără legătură între ele. În fine, nu există un sistem logic de nomenclatură.

În carte este prezentată o structură de bază a principiilor fiziologice care pot înlesni înțelegerea diagnosticului unei aproape infinite varietăți de malformații posibile. Propunem și un sistem de nomenclatură, sistem capabil să redea o descriere completă și autoexplicativă a aranjamentului anatomic al oricărei malformații cardiace congenitale.

ISBN 973-9150-30-3

Lei 3300

Scanned with OKEN Scanner